

특발성 폐 섬유증의 임상 진단을  
위한 의사결정시스템 모형 개발

연세대학교 보건대학원

보건정보관리학과

전 성 완

특발성 폐 섬유증의 임상 진단을 위한  
의사결정시스템 모형 개발

지도 채 영 문 교수

이 논문을 보건학 석사학위 논문으로 제출함.

2004년 12월 21일

연세대학교 보건대학원

보건정보관리학과

전 성 완

## 전성완의 보건학 석사 학위논문을 인준함

심사위원\_\_\_\_\_인

심사위원\_\_\_\_\_인

심사위원\_\_\_\_\_인

연세대학교 보건대학원

2004年 12月 21日

## 감사의 글

오랜 대학원 생활 동안 꾸준히 관심 가져 주시고 연구의 처음부터 마지막까지 세심한 지도와 함께 배움의 기회를 주신 채영문 교수님께 마음 속 깊이 감사드립니다.

연구의 자세를 몸소 보여주신 김영삼 교수님과 바쁘신 중에도 성심으로 논문을 지도해 주시고 값진 가르침을 주신 김희중 교수님께 감사드립니다.

대학원의 길을 터주신 김영택 선생님, 차경렬 선생님과 논문 준비 과정에서 따뜻한 배려와 아낌없는 조언을 해주신 김병길 선생님, 의료분야 정보처리의 안목을 길러주신 김성현 선생님, 이종훈 선생님께 감사드립니다.

논문 작성에 있어 많은 조언을 해주신 이윤희 선생님, 한대희 선생님, 한현 선생님과 프로그램 작업을 도와주신 김종환 선생님, 대학원 연구실의 박성민 조교께도 감사드립니다.

시행착오를 거치며 당황하는 저를 따뜻하게 지켜보며 물심양면으로 지원 해주신 부모님과 장모님께 감사드리며, 항상 든든한 지원군이신 형님과 동생에게 고마운 마음 전합니다. 따뜻한 관심을 보여주신 외삼촌 내외분께 감사드립니다.

사랑하는 아내와 아들, 그리고 이제 막 태어난 조카 윤혁이에게 이 논문이 좋은 선물이 되길 바랍니다.

2005 년 1 월

전 성 완 올림

# 목 차

## 국 문 요 약

I. 서 론 .....	1
1. 연구배경 및 의의 .....	1
2. 연구의 목적 .....	4
II. 이론적 배경 .....	5
1. 미만성 실질성 폐질환 .....	5
2. 특발성 폐 섬유증 .....	17
3. 의사결정지원시스템의 고찰 .....	24
III. 연구 방법 .....	33
1. 연구분석의 틀 .....	33
2. 연구대상 및 범위 .....	34
3. 연구분석 및 시스템 구축 도구 .....	34
4. 시스템 개발 환경 .....	35
IV. 연구 결과 .....	36
1. 데이터 입력 및 분석 .....	36
2. 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜 .....	45
3. 진단규칙 .....	46

4. 의사결정지원시스템 .....	51
5. 시스템의 적용결과 .....	57
 V. 고찰 .....	59
 VI. 결론 .....	65
 참고문헌 .....	67

## 표 목 차

표 1. ATS/ETS Criteria for Diagnosis of IPF	18
표 2. Characteristic of subjects	37
표 3. Clinical features (1)	38
표 4. Clinical features (2)	39
표 5. Radiologic findings (1)	39
표 6. Radiologic findings (2)	40
표 7. Characteristic of subjects	41
표 8. Clinical features (1)	42
표 9. Clinical features (2)	43
표 10. Radiologic findings (1)	43
표 11. Radiologic findings (2)	44
표 12. 시스템 적용 결과	58
표 13. DPLD 질환군을 대상으로 시행한 CDSS 결과	58

## 그림목차

그림 1.	Classification of DPLD .....	9
그림 2.	간질성폐질환의 진단과정 .....	15
그림 3.	의사결정지원시스템의 구조 .....	28
그림 4.	연구분석의 틀 .....	33
그림 5.	데이터 입력 폼 .....	36
그림 6.	특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜 .....	45
그림 7.	특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜 기반의 데이터 입력 폼 .....	46
그림 8.	임상정보에서 추출한 진단 규칙 .....	49
그림 9.	DOE, D, Velcro 모두 없는 경우 메시지 .....	52
그림 10.	DOE, D, Velcro 중 1개 항목 만족 시의 메시지 .....	53
그림 11.	Step 1 통과 후 HRCT 소견이 없는 경우의 메시지 .....	53
그림 12.	Step1을 통과하였으나 HRCT 소견 상 UIP 에 해당하지 않은 경우의 메시지 .....	54
그림 13.	ANA, RF 중 하나라도 양성인 경우의 메시지 .....	54
그림 14.	결체조직의 동반가능성에 대한 사용자 확인 .....	55
그림 15.	Malignancy 동반여부를 확인하는 메시지 .....	55
그림 16.	Lymphocytosis를 보이는 경우의 메시지 .....	56
그림 17.	50세 미만에서 UIP 이외의 질환 가능성을 재고하도록 하는 메시지 .....	56
그림 18.	최종 결과 화면 .....	56



## 국 문 요 약

특발성 폐 섬유증은 다양한 미만성 실질성 폐질환 중 치료가 어렵고 예후가 불량하여 기타 미만성 실질성 폐질환과 구분되나 우리나라에서 아직까지 정확한 발생 빈도가 알려지지 않았다. 그 이유는 일차 진료 선에서 진단되지 못하고 타질환으로 잘못 진단하고 치료하는 경우가 많으며 방사선학적으로 의심이 되더라도 확진 자체가 개흉폐생검을 필요로 하는 등 임상적으로 쉽게 진단할 수 없기 때문이다. 이에 임상 정보를 토대로 대화형식을 통해 진단 규칙을 따라갈 수 있는 특발성 폐 섬유증 진단을 위한 의사결정지원시스템(CDSS)을 개발하였다.

이 시스템은 기존의 특발성 폐 섬유증 확진 사례를 지식베이스에 데이터화하여 구축하였고, 기존의 진단규칙과 호흡기 내과전문의로부터 획득한 지식을 토대로 도출한 새로운 진단규칙을 if then 표현으로 정형화하였다. 또한, 데이터입력 방식을 세분하여 기존 데이터 및 새로이 생성되는 데이터를 모두 적용할 수 있도록 별도의 특발성 폐 섬유증 관련 프로토콜을 포함하여, 대화형식을 통해 데이터의 보완, 변경이 가능하도록 인터페이스를 구성 하였다.

이렇게 구축되어진 지식베이스를 각각의 진단규칙에 적용하여 새로운 진단규칙의 타당성을 검증하였으며, 지식베이스를 포함하는 가상의 모집단을 이용하여 새로운 진단규칙의 감수성과 특이성을 구하였다.

이 연구에서 개발한 CDSS는 임상정보를 토대로 특발성 폐 섬유증의 가

능성이 높은 사례를 선별하여 다음 단계의 검사를 수행하도록 제시하며, 적절한 정보가 모아지면 특발성 폐 섬유증 진단을 추론해냄으로써 다양한 증례를 경험하지 못한 비전문 의사나 일차 진료 선에서 활용이 가능하도록 하였다.

# I. 서 론

## 1. 연구배경 및 의의

미만성 실질성 폐질환 (DPLD, diffuse parenchymal lung disease)은 임상적, 방사선학적 소견이 비슷한 다양한 하기도 질환을 모두 포함하는 질병군으로, 일반 인구에서 10만명 당 6~14 의 유병율을 가지나 75세 이상에서 10만명 당 175명 이상(Scott, 1990; Coultas, 1994)으로, 고령화 사회로 진행하고 있는 우리나라에서 점차 그 중요성이 더해지고 있다 .

180여 종류의 다양한 미만성 실질성 폐질환을 정확하게 감별 진단하는 데는 임상병력 및 임상병리 소견, 방사선학적 소견 이외에 조직검사가 필수적이며, 염증과 섬유화의 정도를 정확히 아는 것은 환자의 치료 방법을 결정하고 치료 후 경과를 예측하는데 매우 중요하여 수술이나 다른 침습적 방법을 통해 충분한 양의 폐 조직을 얻어 이를 현미경으로 관찰하는 것은 환자에게 큰 도움이 될 수 있으나, 조직검사를 시행하더라도 정확한 감별 진단이 어려운 경우가 있으며, 조직을 얻는 방법이 수술이나 기관지 내시경, 세침 흡인 등의 침습적 시술을 통해서만이 가능한 점과 환자의 대부분이 고령인 점을 감안하여 조직학적 확진을 얻지 못한 상태에서 임상적 추정을 토대로 진단 및 치료가 이루어지기도 한다.

이러한 미만성 실질성 폐질환 군에서, 예후가 일정하지 않고 비교적 불량한 경

과를 보이는 특발성 폐 섬유증(IPF, idiopathic pulmonary fibrosis, 동의어 : UIP, usual interstitial pneumonia)과 예후가 비교적 양호한 경과를 보이는 기타 미만성 실질성 폐질환을 우선 구분하는 것이 임상적으로 미만성 실질성 폐질환 환자의 치료 방침을 결정하는 데 있어 중요하다.

특발성 폐 섬유증(IPF)의 진단에 있어 고해상도 전산화단층촬영 (HRCT)의 소견이 임상 소견이나 임상병리 소견보다 더 중요하고 유용한 정보를 제공한다 (Gary, 2003). 그러나 HRCT 소견만으로 특발성 폐 섬유증과 기타 미만성 실질성 폐질환을 구분하는 것은 한계가 있으며, HRCT 소견은 한 소견이 여러 가지 질환의 가능성을 가지고, 소견의 결합으로 패턴을 형성하며, 패턴별로 감별 진단이 많은 특징이 있어서 호흡기 분야에 경험이 많지 않거나 전문적이지 않은 의사는 비정상 소견이 있어도 발견하지 못할 수 있고 치료 방침 결정에 어려움이 있다.

실제로 우리나라에서도 특발성 폐섬유증 등 상당수의 간질성 폐질환의 빈도는 외국에 비해 결코 적지 않으리라 추정되나 그 발생 빈도가 알려지지 않고 있는 이유는 일차적 진료 선에서 진단되지 못하고 폐결핵이나 만성폐쇄성폐질환, 노화현상 등으로 잘못 진단하고 치료하는 경우가 많으며 X-ray 등으로 의심이 되더라도 확진 자체가 개흉폐생검을 필요로 하는 등 임상적으로 쉽게 진단할 수 없기 때문이다.

특정 환자에서 어디까지 검사를 시행할 것인지 결정하는 것은 호흡기 내과 전문 의로서도 판단하기 어려운 경우가 있어 병력 청취, 신체 검사, 흉부 방사선 검사, 폐 기능 검사 등 다른 진단결과를 모두 종합하고, 환자와 담당 의사가 충분히 상의하여 신중히 결정하는 것이 무엇보다 중요하다.

병원에서 전산시스템은 그 비중이 점차 커지고 있으며, 환자 진료에 있어 처방 전달 시스템은 병원 업무 처리를 획기적으로 개선하면서, 전산 시스템을 병원 업무 처리에서 근간이 되도록 만들었다. 또한 보다 효율적인 업무 처리를 위해서 근래에는 방사선 영상을 디지털화 하여 실시간으로 진료에 이용할 수 있게 하는 PACS(Picture archive and communication system)와 종이에 작성하던 의무기록을 디지털화 한 전자의무기록시스템(EMR: Electronic Medical Records)의 구축을 목표로 병원 전산화가 추진되고 있다. 이러한 시대의 의사는 방대한 정보, 즉, 방대한 분량의 의학 지식을 이용하여 의료 행위를 하고 있어서 정보의 효율적인 선택과 습득, 그리고 유지가 필요해지게 되었다. 따라서 의학의 세부 분야에서 그 분야의 대표적인 전문가인 전문의사의 지식과 경험을 토대로 전문가 시스템을 개발하고 진료에 이용하여 비전문분야 의사의 진단과 치료를 지원할 수 있다면 1차 의료의 질을 높이는데 기여할 수 있을 것으로 기대된다.

이 연구에서 개발하는 의사결정지원시스템(CDSS)은 방사선 소견에 더해 기초적인 임상 소견과 임상병리 소견을 토대로 다양한 증례를 경험하지 못한 비전문 의사의 특발성 폐 섬유증과 기타 미만성 실질성 폐질환의 감별 진단에 도움을 줄 수 있다.

## 2. 연구의 목적

본 연구는 미만성 실질성 폐질환 중 특발성 폐 섬유증의 감별 진단을 위한 임상 및 영상 정보의 데이터베이스 구축 및 의사결정지원시스템을 개발하며 그 타당성을 검정하여 궁극적으로 실제 임상에서 사용 가능한 시스템을 개발하는데 그 목적이 있다. 구체적인 목적은 다음과 같다.

첫째, 미만성 실질성 폐질환의 데이터베이스를 구축한다.

둘째, 특발성 폐 섬유증의 임상적 진단 규칙을 생성한다.

셋째, 필수 감별진단 요인을 추출하여 이를 포함하는 프로토콜을 개발한다.

넷째, 특발성 폐 섬유증 진단을 위한 의사결정지원시스템 모형을 개발한다.

다섯째, 기존의 확진 증례를 이용하여 시스템의 타당성을 검정한다.

## II. 이론적 배경

### 1. 미만성 실질성 폐질환 (DPLD, diffuse parenchymal lung disease)

#### 가. 정 의 및 분 류

미만성 실질성 폐질환(diffuse parenchymal lung disease, DPLD)은 다양한 유형의 염증과 섬유화에 의한 폐 실질의 손상을 초래하는 비 종양성 질환군으로, 여기에 속하는 질환들은 임상적, 방사선학적, 병리학적으로 유사한 소견을 보인다. 이전에 미만성 간질성 폐질환(diffuse interstitial lung disease, DILD)이라고 표현되었는데, 간질은 폐포 상피 기저막과 혈관 내피 기저막 사이의 공간으로, 간질성 폐질환의 주된 손상 부위지만, 이러한 폐질환군에서 폐포와 말초기관지, 혈관 주위나 림프관 조직 등의 폐 실질의 손상이 함께 관찰되기 때문에 2002년 미국흉부학회 및 유럽호흡기학회에서 이러한 질환군을 미만성 실질성 폐 질환으로 정의하였다.

이 질환들은 상당한 이환율과 사망률을 보이며, 확실한 치료에 대해서는 아직 정립되지 않았다.

폐렴과의 가장 큰 차이점은 염증이 폐의 광범위한 patchy infiltration이며, 염증과정이 지속적이고 복구가 진행되면서 여러 요인에 의해 과도한 섬유화성 증식으로 진행되어 원래의 조직적 구조를 회복시키지 못한다는

점이다. alveolar exudate 일부는 흡수되지만, 일부는 남아 fibroblast 증식과 type II epithelial cell 의 증식이 이루어지고 collagen deposition으로 fibrosis, alveolar collapse, surfactant 소실, 과도한 collagen 침윤 등으로 gas exchange를 할 수 없는 irreversible 단계에 이른다.

180여 가지가 넘는 많은 폐 질환이 이 간질성 폐질환에 포함되어 있으며 질환의 원인 및 특징에 따라 아래와 같이 분류할 수 있다 (그림 1.).

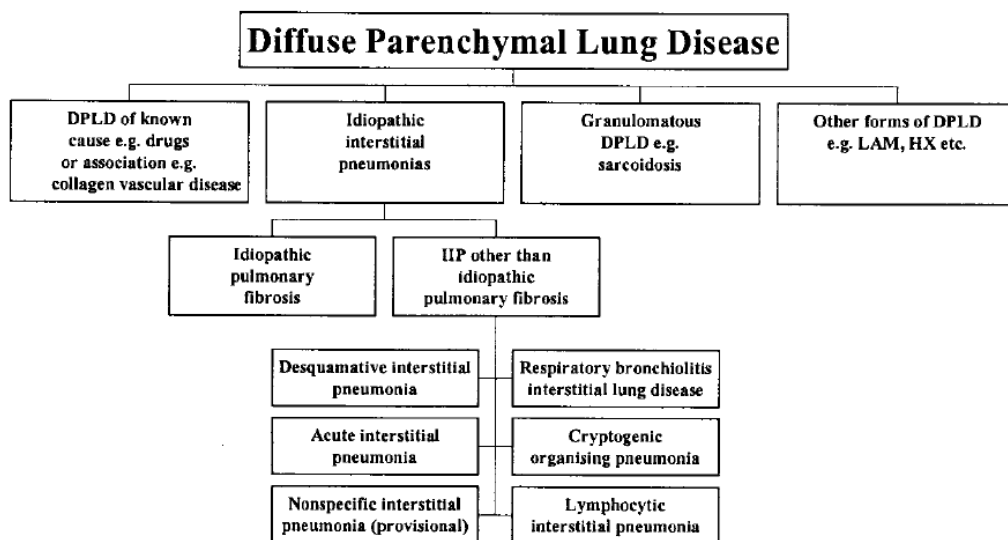


그림 1. Classification of DPLD, The Joint statement of ATS/ERS, 2002

#### 나. 임상 양상 :

간질성 폐질환의 가장 대표적인 증상은 운동 시 호흡곤란과 마른 기침이며, 여러 간질성 폐질환에서 공통되면서도 가장 일찍 시작되는 증상은 '운동 시 호흡 곤란' 증세이다. 간질은 폐포로부터 모세 혈관까지 산소가 녹아



들어가는 공간으로, 이곳에 염증이 생기고 섬유화가 일어난다면 기관지를 통해 들어온 산소가 혈액 속으로 잘 녹아 들어가지 못하여 안정 시 문제가 없더라도 운동 시 산소요구량이 증가할 때 숨이 차게 된다. 호흡곤란은 초기에는 움직일 때만 나타나다가 진행됨에 따라 안정 시에도 발생한다.

또 다른 흔한 증상은 마른 기침으로, 염증과 섬유화로 인해 기도와 폐에 자극을 주기 때문으로 생각된다. 담배를 많이 피워 생기는 '만성 기관지염'이나, 세균이 감염되어 생기는 '폐렴' 등은 기침을 할 때 가래가 많은 것이 특징인데, 이 간질성 폐 질환 환자는 가래가 없는 마른 기침을 한다는 것이 다른 특징이다.

그러나 이런 호흡 곤란이나 마른 기침이 간질성 폐 질환에만 나타나는 증상이 아니라 다른 많은 폐 질환이나 심장 질환에서도 흔히 보일 수 있는 증상이기 때문에 때로는 진단이 늦어지기도 하고 다른 질환과의 감별이 어려워질 수 있다.

또한 이러한 증상은 진단 당시를 기준으로 할 때 환자마다 그 심한 정도에 차이가 많으며 증상이 진행되는 속도도 차이가 많다. 흔히 50세 이상 연령에서 증상이 발생하는 경우가 많아 마른 기침이나 운동 시 호흡 곤란이 생겼을 때 많은 환자들은 나이에 따른 가벼운 증상으로 여길 수 있기 때문이다. 그리고 증상이 대개는 수년에 걸쳐 아주 천천히 진행하기 때문에 많은 환자들이 일상 생활에 불편이 생길 정도로 증상이 심해지고 나서야 의사를 찾아오는 경우가 많다.

그 외에도 흡기말에 특징적인 velcro 수포음이 주로 양폐하부에서 청진

되고, 썩썩거림은 호산구성 폐렴, Churg-Strauss 증후군, 호흡세기관지염, 유육종증 등에서 청진된다. 원인 물질이나 특정한 원인 질환에 따라 발열, 체중 감소, 피로감, 근육통, 관절통 등을 호소하기도 한다. 곤봉지는 특발성 폐 섬유화증에서는 흔한 반면, 유육종증에서는 드물고, 특히 기왕의 간질성 폐질환환자에서 곤봉지가 새롭게 발생하면 폐암이 병발된 가능성에 대하여 확인이 필요하다.

병의 지속기간에 따라 급성 및 아급성, 만성 등으로 분류하며 대개 50대 이상에서 발생하나 유육종증, Lymphangioleiomyomatosis (LAM), pulmonary Langerhan's cell histiocytosis (PLCH), 아교질혈관질환과 연관된 간질성 폐질환 등은 주로 20~40 세에서 발생한다. LAM 은 거의 대부분 폐경기 전의 여성에서, 그리고 류마티스성 관절염을 제외한 아교질혈관질환과 연관된 간질성 폐질환은 여성에서 더 흔하게 발생한다. 유육종증과 특발성 폐 섬유화증은 가족간에 발생할 수 있고, PLCH, 낙설성 간질성 폐질환(desquamative interstitial pneumonia), 호흡세기관지염 연관성 간질성 폐질환(respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease) 등은 환자의 대부분이 흡연자 이거나 흡연력을 가지고 있는 반면, 과민성 폐렴은 흡연과 무관하다. 기흉은 LAM, PLCH, 신경섬유종증, 결절경화증 등에서 잘 발생하고 객혈은 미만성 폐포출혈증후군, LAM, 결절경화증, 육아종성 혈관염 등에서 관찰되며 폐색전증, 병발된 감염이나 악성 질환 등의 합병증도 의심하여야 한다.

#### 다. 원인/병태생리 :

##### 1) 원인

모든 간질성 폐 질환 중 원인이 밝혀지는 경우는 대략적으로 1/3 이하로, 현재까지 간질성 폐 질환을 일으키는 것으로 알려진 원인 물질은 다음과 같다.

##### ① 직업적 또는 환경적 노출

규소, 석면, 중금속 등 무기 분진

곰팡이, 세균 등으로부터의 동물성 단백질 등 유기 분진

##### ② 약제

항암제, 항생제

##### ③ 방사선

유방암 치료를 위한 흉부 방사선 조사

##### ④ 교원성 질환

루푸스(전신성 홍반성 난창), 류마티스 관절염

그 외에 드물게는 가족간에 발생하는 경우도 있어 유전적 원인이 의심되

기도 하고, 최근에는 흡연이나 대기 오염이 폐의 섬유화를 일으키는 원인으로 의심되기도 한다.

원인을 알 수 있는 경우가 드물기는 하지만 이러한 원인을 찾고자 하는 노력은 매우 중요한 의미를 가지고 있다. 만약 질병의 원인을 찾을 수 있다면 앞으로 그것을 피함으로써 병의 진행이나 재발을 막을 수 있기 때문이다. 직업 환경 또는 주거 환경 때문에 원인 물질에 노출되어 병이 발생한 경우라면 그 환경을 피하거나 바꾸는 것만으로도 병을 치료할 수 있다. 만약 약제에 의한 경우라면 앞으로 그 약제는 사용하지 말아야 재발을 막을 수 있다.

## 2) 병태 생리

간질성 폐질환은 염증에 의한 조직 손상과 이에 속발된 치유과정에서 발생하는데 염증 반응이 지속되어 처음의 손상에서 회복되지 않으면, 정상구조의 파괴와 함께 반흔성 변화가 유발되어 여러 가지 임상 양상과 병리학적 소견을 나타내게 되며, 이 과정에서 다양한 cytokine 과 chemokine 이 관여한다.

상피세포의 손상이 간질성 폐질환의 가장 기본적인 지표로, 처음에는 하부 호흡기에 염증성 삼출액이 생성되고 폐포벽과 폐포 내에 대식세포, 호중구, 림프구 등의 세포가 증가한다. 이 세포들은 폐혈관에서 분리되어 혈관벽과 세포외기질을 통해 이동한 후 선택적으로 조직에 잔류하여 작용하게 된다. 염증부위에서는 cytokine 과 adhesion receptor 가 증가하여 염

증세포의 이동에 관여하며, 이중에서 selectin 은 백혈구가 혈관내피세포에 부착하는데 필수적이며 LTB<sub>4</sub> 와 IL-8, C5a 는 호중구에, C5a 와 fibronectin, MCP-1 은 단핵구에, 그리고 IL-1 과 RANTES 는 림프구에 화학유인물질로 작용한다. 이 과정을 거쳐서 손상이 발생한 폐조직에 면역에 관여하는 세포들도 증가하게 된다.

상피세포와 폐포바닥판이 소실되어 혈장이 누출되고 섬유소가 풍부한 삼출액이 형성되며 이 삼출액의 제거 정도에 따라 정상적으로 치유되거나 섬유화가 유발된다. PDGF, TGF- $\beta$ , IFG-1, 5-lipoxygenase products, PGE<sub>2</sub>, fibronectin, thrombin, fibrinopeptides 등이 삼출액에 존재하며, 폐포상피세포와 대식세포가 폐포 내 섬유소를 형성하고 제거하는데 관여한다. 삼출액이 제거되지 않으면 섬유모세포가 삼출액 내로 침범하고, 새로운 혈관들이 형성되며 II 형 상피세포가 증식하여 폐포는 삼출액으로 덮이게 되는데, 상기의 성장인자들에 의해 상피세포가 증식하여 새로운 기질 단백질을 생성함으로써 삼출액을 반흔으로 전환시키게 된다. 이 과정에 의해 폐포 표면은 섬유화로 소실되고 폐포의 허탈을 유발하게 되며, 결체조직이 축적됨으로써 가스교환의 기능이 소실되게 된다.

#### 라. 진 단 :

검사실 소견은 비특이적이거나 ANCA는 Wegener 육아종증, 항기저막 항체는 Goodpasture 증후군의 진단에 유용하고 혈청침전소는 과민성 폐렴

에서 노출력을 확인하는데 도움이 된다. 흉부방사선 검사는 간질성 폐질환을 확인하는데 기본적이고, 양측 하폐야의 망상형태가 가장 흔하나 결절성, 혹은 폐포충만과 망상형의 혼합형도 보인다. 생검으로 확인된 환자의 5-10%에서 방사선 검사가 정상소견을 보이며, 고해상 전산화단층촬영(HRCT)이 정상소견이라도 간질성 폐질환을 배제하지는 못한다. HRCT는 간질성 폐질환의 조기진단이나 확인에 단층촬영보다 더 도움이 되며, 병의 범위와 분포, 병발된 질환 등을 용이하게 확인할 수 있고, 조직생검이 필요한지 여부와 생검할 병변의 위치를 결정하는데 유용하다. Ga<sup>67</sup> scan은 간질성 폐질환의 염증성분을 평가하는데 제한된 유용성을 보이며, <sup>99m</sup>Tc-DTPA scan은 염증으로 초래된 상피세포의 투과성에 대한 지표로 도움이 된다.

폐기능 검사상 대부분 제한성 장애를 보이며, 정적 유순도는 감소하고 최대경폐압은 증가한다. 운동능력은 저하되며 확산능은 환기-혈류 불일치와 혈색소를 충분히 포화시키기에 너무 빠른 속도로 적혈구가 폐포 세혈관을 통과하는 두가지 기전에 의해 감소하나 감소 정도와 병기 간에 상관성은 없다. PLCH, LAM, 유육종증, 신경섬유종증, 결절경화증 등은 폐쇄성 장애를, 그리고 폐쇄성 세기관지 기질화 폐렴(Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia, BOOP)에서는 혼합성 장애가 관찰된다. 운동부하 심폐기능 검사(Cardiopulmonary exercise test) 상 동맥산소의 불포화와 호흡수의 지나친 증가에도 불구하고 1회 호흡량이 기대치만큼 증가하지 않는 소견을 보이는데, 이는 폐기능의 저하와 병의 범위를 평가하는

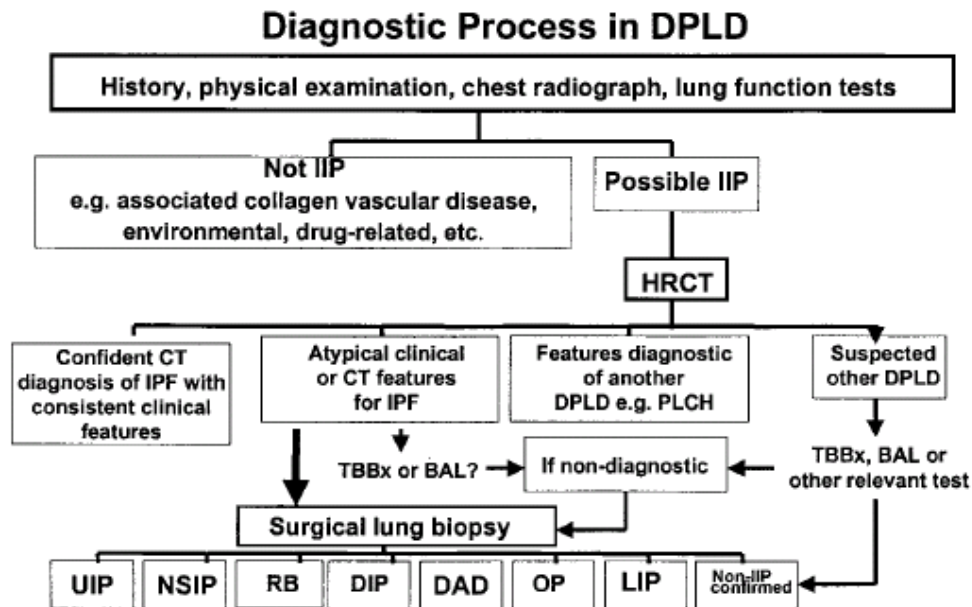


그림 2 간질성 폐질환의 진단과정 diffuse pulmonary lung diseases (DPLDs), idiopathic interstitial pneumonia (IIP), idiopathic pulmonary fibrosis(IPF)/usual interstitial pneumonia (UIP), pulmonary Langerhans' cell histiocytosis (PLCH), The Joint statement of ATS/ERS, 2002

데 유용하다. 따라서 병의 진행과 치료에 반응정도를 평가하기 위하여 안정 및 운동 시의 검사를 정기적으로 반복해서 측정하는 것이 필요하다. 동맥혈가스검사 상 정상, 또는 저산소혈증과 호흡성 알칼리증을 보이며 과탄산혈증은 말기에 관찰된다.

기관지경 검사는 병리학적 진단이나 병기의 결정, 그리고 치료반응을 평가하는데 한계가 있기 때문에 항상 필요하지는 않다. 그러나 경기관지폐생검(Trans Bronchial lung biopsy, TBLB)은 LAM, 유육종증, 암종을 확

진할 수 있으며 기관지폐포세척술(Broncho alveolar lavage, BAL)은 PLCH, 호산구성 폐렴, 폐단백증과 감염균이나 악성세포를 확인하는데 유용하다. 폐생검은 특발성 간질성 폐질환의 다양한 종류를 분류하는 기본적인 과정이 없기 때문에 IIP가 의심되거나 전형적인 임상양상이나 방사선 소견을 보이지 않는 환자에서 금기증이 없는 한 시행하는 것이 필요하다.

## 1. 병력 청취

간질성 폐질환을 진단하고 그 원인을 찾는 가장 중요한 첫 단계는 환자의 병력으로, 환자가 이제까지 어떤 직업을 가지고 있었나, 직업 환경은 어떠했나, 주거 환경은 어떠했나, 특별한 애완동물을 키운 적은 없는가, 이제까지 다른 질병을 앓은 일은 없는가, 특별한 약을 복용한 적은 없었나 등 세세한 사항을 확인한다.

## 2. 흉부 방사선 검사

단순 흉부 방사선 촬영으로 대부분 비정상적인 폐 양측의 미만성 음영을 발견할 수 있으나 간질성 폐질환의 10% 가량은 이 단순 흉부 방사선 촬영에서 정상적으로 나타날 수 있다. 병이 진행하지 않은 초기 상태에서는 비정상적으로 보이지 않는다.

고해상도 흉부 전산화 단층 촬영(HRCT; high resolution CT)은 간질성 폐질환의 진단에 큰 도움이 되고 있다.



### 3. 폐 기능 검사

염증과 섬유화가 진행하게 되면 폐가 딱딱하게 굳어 환자가 숨을 크게 들이쉬고 내쉬더라도 폐가 충분히 펴지지 못하고 폐용적, 즉 폐의 크기가 감소하게 된다.

운동 부하 폐 기능 검사는 운동 시 폐 기능을 측정하여 더 빨리 환자의 폐 기능 이상 소견을 발견할 수 있다.

### 4. 동맥혈 가스 검사

동맥에서 직접 채혈을 하여 혈액 속에 산소 농도가 얼마나 되는지, 이산화탄소 농도가 얼마나 되는지 등을 검사할 수 있다. 폐섬유화가 진행하여 산소와 이산화탄소의 교환이 이루어지는 간질이 파괴되면 동맥 내 산소분압이 감소하며 이산화탄소의 배출이 잘 되지 않아 동맥 내 이산화탄소 농도는 증가하게 된다.

### 5. 기관지 내시경 검사

기관지 폐포 세척술은 식염수를 폐포에 집어넣어 이를 다시 뽑아내어 폐포 안에 있는 염증 세포를 직접 현미경으로 관찰하는 검사 방법으로, 적절한 검사 후에도 원인이 명확하지 않은 폐질환의 경우 특징적인 BAL finding으로 진단에 도움을 받을 수 있다.

## 6. 폐 조직 검사

기관지 내시경을 통해 조직 검사를 시행할 수 있으나 얻어지는 폐 조직의 양이 적어 정확한 진단이 어려운 경우가 있다. 충분한 양의 폐 조직을 얻어 정확한 진단과 그 진행된 정도를 알고자 할 때는 수술을 통해 폐 조직을 얻는 것이 가장 정확하다.

100여 가지가 넘는 다양한 간질성 폐 질환 중 정확한 진단을 내리고, 염증과 섬유화의 정도를 정확히 아는 것은 환자의 치료 방법을 결정하고 치료 후 경과를 예측하는데 매우 중요하여 수술을 통해 충분한 양의 폐 조직을 얻어 이를 현미경으로 관찰하는 것은 환자에게 큰 도움이 될 수 있다.

하지만 반대로 이러한 조직 검사는 의료비의 부담과 검사에 따르는 어느 정도의 위험이 환자에게 있는 것 또한 사실이다.

특정 환자에서 어디까지 검사를 시행할 것인지 결정하는 것은 간질성 폐 질환을 전공하는 호흡기 내과 전문의로서도 판단하기 어려운 경우가 있다. 병력 청취, 신체 검사, 흉부 방사선 검사, 폐 기능 검사 등 다른 진단결과를 모두 종합하고, 환자와 담당 의사가 충분히 상의하여 신중히 결정하는 것이 무엇보다 중요하다.

**마. 합병증 :**

병이 진행되면 궁극적으로는 호흡 부전에 도달하며 간질의 염증으로 섬유화가 진행되게 되면 이차적인 세균 감염이 쉽게 발생할 수 있다. 특히 면역 억제제 등으로 치료하는 경우에는 세균에 대한 저항력이 크게 떨어져 세균 감염에 의한 폐렴에 잘 걸리게 된다. 간질의 염증으로 폐 기능이 감소한 상태에서 폐렴에 걸리면 호흡부전으로 진행할 가능성이 높다.

#### **바. 치 료 :**

간질성 폐 질환의 치료는 원인을 알 수 있는 경우에는 원인을 제거하거나 피하는 방법으로 치료를 할 수 있으나 원인을 알 수 없는 경우가 더 많기 때문에 비특이적인 치료를 실시하게 된다.

간질성 폐질환의 치료를 위한 원칙은, 손상을 주는 원인에 대한 노출을 제거하는 것과 임상양상을 완화시키는 것, 그리고 폐실질의 손상이 진행되는 것을 방지하기 위하여 염증을 억제하는 것 등이다. 후자를 위하여 부신피질 호르몬제나 cyclophosphamide, azathioprine 같은 세포독성제제, 그리고 colchicine, perfenidone, IFN- $\beta$  등의 항섬유화제제 등을 사용한다. influenza 와 pneumococcus 에 대한 예방이 필요하고 안정 시나 운동 시에 PaO<sub>2</sub> 가 55mmHg 미만이면 산소공급이 필요하다. 모든 치료에도 불구하고 계속 악화되면 단일 폐이식을 시도할 수 있다.

## **2. 특발성 폐 섬유화증 (IPF : idiopathic pulmonary fibrosis)**

특발성폐섬유화증은 외과적 폐생검 상 조직학적으로 Usual interstitial pneumonia(UIP) 의 소견을 보이면서 폐에만 국한된 원인 미상의 만성 섬유화성 간질성 폐렴의 독특한 형태로, 과거보다 더 제한된 의미로 정의된다. 외과적 폐생검을 시행한 경우에는 약물이나 환경적 노출, 아교질혈관질환같이 간질성 폐질환의 원인이 확인되는 경우는 제외하고 단순 흉부방사선 검사나 HRCT scan 상 특징적인 이상 소견이 보이면서 FEV1/FVC가 정상이거나 증가하면서 TLC나 VC의 감소를 보이는 제한성 장애와 안정시 혹은 운동시의 P(A-a)O<sub>2</sub> 가 증가하거나 DLco 가 감소하는 가스교환의 장애 등의 소견을 동반하면 IPF 의 진단이 가능하다.(표 1.)

특발성 폐 섬유증과 임상적으로 유사하나 예후와 치료방침이 달라지는 미만성 폐질환이 있어 이들의 감별진단이 중요하다.

표 1. ATS/ETS Criteria for Diagnosis of IPF in absence of Surgical lung biopsy (모든 Major Criteria 및 3개 이상의 minor criteria 만족 시 Idiopathic Pulmonary Fibrosis 진단)

Major Criteria
1. 뚜렷한 원인과 연관된 간질성 폐질환의 배제 (약물, 결체조직 질환 등)
2. 폐기능검사 상 제한병리 소견 및 동맥혈검사 상 가스교환장애 소견 포함
3. 전형적인 방사선 소견 : 양폐하부의 그물양 장애, 봉와상, 간유리혼탁 소견
4. 기관지내시경 검사 상 타 질환의 증거 배제
Minor Criteria
1. 연령 50세 이상
2. 기간 3개월 이상
3. 양폐하부의 전형적인 청진소견 (염발음)
4. 설명되지 않는 호흡곤란의 잠행성 발생

### 가. IPF 의 임상적 양상

대부분에서 진단 당시 6개월 이상 지속된 호흡곤란과 객담을 동반하지 않는 기침을 호소하며 점진적으로 진행되는 양상을 보인다. 주로 50대 이상에서, 그리고 남자에서 조금 더 흔하다. 전신적인 증상은 드물고, 수지곤봉증이 25~50%에서 관찰되며 Velcro 형의 흡기말 수포음이 처음에는 양폐야 하부에서만 청진되다가 나중에는 전체 폐로 확산된다. 우심실부전의 소견은 말기에만 관찰되고, 폐기능 검사상 제한성 장애를 보이며 DLco 가 감소한다. 안정시의 PaO<sub>2</sub>는 감소하며 운동시에 더 감소하지만 초기에는 방사선이나 폐기능 검사 모두 정상이거나 정상에 근접한 소견을 보일 수 있다. BAL 에서는 호중구가 증가하며 이 증가 정도는 HRCT 상의 망상형 변화 정도와 일치하지만 예후와는 상관성이 없다. 진단부터의 중간 생존 기간은 2.5~3.5년이며 호전되는 경우는 드물다. 그리고 IPF 의 accelerated decline, 또는 acute exacerbation 시에 급속히 악화되고, virus 감염이나 미만성 폐포 손상을 동반할 때에도 급속히 악화된다.

### 나. IPF 의 방사선학적 및 병리학적 소견

망상형 병변이 말초에, 그리고 폐 기저부에 두드러지며, 대개 벌집형 변화와 하엽의 용적 감소가 동반된다. HRCT 상 상기의 변화와 당김형(세)기관지확장증이 관찰되고, 폐구조는 파괴된다. 젓빛유리형 병변도 흔하나 망상형 변화보다 덜하다.

중요한 병리학적 소견은 폐구조의 파괴와 벌집형 변화를 동반한 섬유화, 그리고 산재된 섬유모세포 병터(fibroblastic focus) 등으로 이들은 반점형으로 분포하며, 세엽이나 소엽의 말초부위를 침범한다. 정상적인 폐, 간질성 염증과 섬유화, 그리고 벌집형 변화가 동시에 존재하는 temporal heterogeneity 가 특징적인 소견이며, 섬유모세포 병터는 확진적 소견은 아니지만 진단에 필수적이다. 간질성 염증은 대개 경증이나 중등도 정도로 II형 폐세포의 과다형성과 함께 폐포중격에 림프구, 형질세포와 조직구 등이 침윤된다.

#### 다. IPF 의 치료

##### 1) steroid 및 면역억제제

###### ① steroid

steroid 는 그동안 효과가 있다는 특별한 증거가 없었음에도 불구하고 가장 많이 사용되었던 약제이며, 과거에는 일일 1mg/kg 의 고용량을 2-3개월간 투여한 후 점진적으로 감량하는 방법이 주로 사용되었었다. 그러나 steroid 제제의 효과를 판정할 만한 대조군을 이용한 대규모 전향적인 연구는 없으나 이전의 대부분의 연구들은 호전을 보인 환자는 20% 미만의 극소수일 뿐 아니라 심각한 부작용이 많은 것으로 보고하였다. Hubbard 등은 244명의 IPF 환자들을 후향적으로 조사한 결과 steroid 치료를 받은 군에서 사망률이 더 높은 것으로 보고하였고, Douglas 등은 1994년부터

1996년 사이의 487명의 환자들을 대상으로 한 후향적 연구에서 steroid 투여군과 steroid 와 colchicine 투여군에서 비 치료군에 비해 사망률이 높았으나 나쁜 예후인자들인 고령, 남자, 폐확산능 저하 정도등을 고려한 다인자 분석에서는 치료군이나 비 치료군 사이에 사망률의 차이는 관찰하지 못하여 저용량 steroid는 효과도 없지만 큰 해는 없다고 결론지었다. steroid에 관한 전향적 연구로는 Douglas 등이 HRCT 로 진단된 26명을 대상으로 colchicine 투여군과 고용량 steroid 치료군을 전향적으로 비교하였을 때 대부분 환자들은 질병이 계속 진행하였으며 특히 steroid 투여군에서 부작용도 심하고 폐기능도 더 심하게 저하되고 사망률도 높음을 보고하였다. 그러나 이들 연구에서는 폐생검을 하지 않은 환자들이 많이 포함되어 있어 예후가 다른 NSIP 등이 포함되어 있을 가능성이 많다. 수술적 폐생검으로 확인된 환자들을 대상으로 한 연구로는 Flaherty 등이 조직검사로 진단된 41명을 대상으로 고용량 치료 효과에 관한 전향적 연구를 시행한 결과 27% 가 호전되었고, 46%는 안정상태를 유지하였으며, 이들 반응군에서 생존율이 높아서 steroid 반응 여부가 조직 검사상의 섬유화 정도와 세포침윤 정도와 함께 중요한 예후인자임을 관찰하였으나 모든 환자들이 한가지 이상의 부작용을 경험하여 효과는 한정된 것에 반하여 q작용이 너무 심하므로 앞으로 대조군을 이용한 무작위 이중 맹검 연구가 필요하다고 결론지었다. 그 외 폐생검으로 확인된 환자들만을 대상으로 시행된 여러 연구들에서도 비 치료군과의 비교는 되지 못하였으나, steroid 단독, 또는 면역억제제와 병합 치료에 반응한 경우는 10% 이내였고, 중간 생존율은 3년 정

도로 나쁜 결과를 보고하였다.

## ② 면역억제제

면역억제제는 주로 steroid에 반응하지 않거나 부작용이 심하거나 70세 이상의 고령환자, 당뇨병, 골다공증, 소화성 궤양 등 steroid 치료의 위험성이 높은 환자들에서 사용되었고, 소수의 소규모 연구들의 결과로는 15~50%에서 효과가 있다는 보고가 있다. 이에 속하는 약제로는 cyclophosphamide, azathioprine 이 있다.

## 2) 항 섬유화 제제 (anti-fibrotic agents)

### ① colchicine

colchicine은 시험관 내 실험에서는 IPF 또는 유육종증 환자들의 폐포대식세포에서 분비되는 fibronectin 과 섬유모세포 성장촉진물질의 분비를 억제하는 것이 알려지면서 환자들에게 사용되었고 23명의 환자들 중 23%가 호전되고 39%가 안정상태를 유지하는 것이 보고되었으나 이후 steroid 와 비교한 전향적 연구에서는 특별한 효과가 입증되지는 못하였고, 단지 부작용이 거의 없기 때문에 steroid 제제에 대한 위험성이 높은 환자에서 위약과 비슷한 제제로 사용할 수도 있음이 알려졌다. 또한 Selman 등도 colchicines, prednisolone, D-penicillamine 의 단독 또는 병합치료군들을 전향적으로 비교한 결과 5년 생존율에 차이가 없는 것을 관찰하였다.

### ② d-penicillamine



D-penicillamine 이 효과가 있다는 소수 보고들이 있으나 제대로 효과를 입증할 만한 대조연구는 시행되지 못하였고 부작용이 심하여 권장할 만한 치료제는 아니다.

### ③ pirfenidone

pirfenidone 은 pyridone 분자로 시험관 내에서 섬유화를 촉진시키는 cytokine 의 작용을 억제하고 TGF- $\beta$ 에 의한 교원질 합성과 ECM 양을 감소시키고, 동물실험에서 TGF- $\beta$  유전자 전사를 억제하여 bleomycin 투여 후의 폐섬유증을 완화시키는 것이 관찰 된 후 Raghu 등이 steroid 투여 후에도 계속 악화하거나 steroid를 사용할 수 없는 54명의 진행된 IPF 환자들에 투여한 결과 1년 생존율이 78% 였고, 폐기능도 유지되는 것을 보고하였고, Nagai 등도 소수의 환자들에서 심한 부작용 없이 투여할 수 있는 것을 확인하여 대규모 연구가 진행 중에 있다.

### ④ interferon - gamma

최근 폐 섬유화의 발생기전에 임파구, 특히 Th2 임파구가 관여한다는 보고들이 있고, Th1 cytokine 인 IF- $\gamma$  가 시험관 내 실험에서 폐내 섬유모세포의 증식을 억제하고 특히 IF- $\gamma$  투여로 폐섬유화 발생에 가장 중심역할을 하는 것으로 알려진 TGF- $\beta$  유전자 전사를 억제함으로써 Bleomycin 에 의한 폐섬유화발생이 억제되었고, 또한 Th0 세포들을 이 Th1 세포로 유도하는 IL-12 투여로도 역시 bleomycin 폐섬유화가 억제되는 것이 알려짐에 따라 Ziesche 등은 steroid 치료에 반응하지 않았던 18명의 IPF 환자들에서 무작위로 배정한 prednisolone 단독 투여군을 대조군으로 하고 일일

prednisolone 7.5mg 과 IF- $\gamma$  의 병합 치료군의 효과를 1년 후 비교 관찰한 결과, 대조군들은 모두 악화되었는데 반하여 치료군에서는 TLC, PaO<sub>2</sub> 가 유의하게 호전됨을 보고하였고, 미국흉부학회에서 시행한 재조사 및 재분석 결과에서도 같은 결과가 나와 현재 대규모 연구가 진행 중이다.

#### 라. 현 시점에서 IPF 의 치료

이상 고찰한 바와 같이 현 시점에서는 폐 이식 외 IPF 에 효과가 있다고 인정된 치료법은 없으나, 현재 대규모 연구가 진행 중인 약제들이 있어 이들의 결과가 나올 때까지는 한시적으로 2002년도에 발표된 ATS/ERS consensus statement의 권고에 따른다. IPF 의 나쁜 예후를 고려하면 희박하더라도 호전될 가능성을 기대하고 치료의 금기사항이나 부작용의 위험성이 높은 환자들 (70세 이상, 심장병이나 당뇨병, 골다공증, 소화성 궤양 등 steroid 치료에 위험성이 높은 환자들, 폐기능이 심하게 저하된 환자들이나 HRCT 상 봉화양음영이 주로 나타나는 말기 섬유화 환자들)을 제외하고는 치료를 시작하라고 권유하였다.

### 3. 의사결정지원시스템의 고찰

#### 가. 의사결정지원시스템의 정의

의사결정지원시스템은 조직 내에서 발생하는 여러 형태의 문제점들에 관해 의사결정자가 효과적인 의사결정을 할 수 있도록 지원하는 정보시스템을 말한다. 이는 의사결정의 질 향상이 그 주된 목적이며 자료의 양은 많지 않지만 해결하여야 할 문제가 복잡한 경우의 분석시스템, 진료분야에 있어서는 인공지능 기법을 이용, 의사의 진단을 돕는 진단시스템, 양질의 의료보장이나 의료이용도 심사 활동을 지원하는 심사시스템, 그리고 원가 분석시스템 등으로 구별할 수 있다(채영문, 1994).

#### 나. 의사결정지원시스템의 발달

1950년대 컴퓨터가 조직에 적용되면서 대량의 거래자료처리를 중심으로 한 전자자료처리(Electronic Data Processing, EDP) 또는 트랜잭션 처리 시스템(Transaction Processing Systems, TPS)개념이 등장하였으며, 1960년대 중반 중간 경영층의 체계화된 보고 업무를 지원하기 위한 정보보고시스템(Information Reporting Systems, IRS)개념이 나오면서 경영정보시스템(Management Information Systems, MIS) 개념이 형성되었다. 1970년대 후반부터 기업경영에 있어서 외부환경의 급격한 변화와 소비자들의 다양한 기호 변화는 경영자들에게 새로운 도전을 요구하게 되었다. 이에 따라 조직의 관리자들에게 비정형화된 의사결정을 효과적으로 지원하는데 컴퓨터가 활용되기 시작되면서 의사결정지원시스템, 전문가시스템(Expert Systems, ES), 경영정보시스템(Executive Information Systems, EIS), 집단의

사결정지원시스템(Group Decision Support Systems, GDSS) 등과 같은 지원시스템의 개념이 등장하고, 이를 구현한 지원시스템이 조직에 널리 활용됨에 따라 전통적 경영정보시스템의 영역이 크게 확장되었다.

의사결정지원시스템은 컴퓨터를 사용하여 반구조화 또는 구조화되지 않은 문제(Semi-Structured or Unstructured Problem)에 관해 최고 경영층을 포함한 모든 경영층의 의사결정자가 효과적인 의사결정을 할 수 있도록 지원하는 시스템으로 개선의 용이성, 인터페이스 강조, 모델베이스 존재, 광범위한 데이터를 포함하는 데이터베이스 존재, 비구조적 및 반구조적 의사결정 지원, 모든 경영층의 의사결정지원 등의 특성을 가지고 있다.

#### 다. 의사결정지원시스템의 구조

##### 1) 데이터베이스 시스템

데이터베이스 시스템은 의사결정에 필요한 다양한 데이터를 저장하고 있는 데이터베이스와 이를 관리하는 데이터베이스 관리시스템(Data Base Management System, DBMS)으로 구성되어 있다. 의사결정지원시스템에 있어서 데이터베이스 시스템의 기능은 의사결정에 필요한 데이터를 저장·관리하고 이를 제공하는 것이다. 데이터베이스에는 조직의 내부 데이터베이스, 외부 데이터베이스, 그리고 경영관리자의 개인 데이터베이스 등이 포함된다.

## 2) 모델베이스 시스템

모델베이스 시스템은 의사결정에 필요한 다양한 모델 등을 저장하고 있는 모델베이스와 이들을 관리하는 모델베이스 관리시스템(Model Base Management System, MBMS)으로 구성된다. 특히 모델베이스 시스템은 의사결정에 필요한 모델을 개발하고 수정하고 통제하는 기능을 제공함으로써 의사결정지원에 있어 핵심적인 역할을 수행한다.

## 3) 사용자 인터페이스

사용자 인터페이스는 데이터의 입력과 출력, 그리고 다양한 분석과정에서 일어나는 사용자와 시스템간의 인터페이스 환경을 제공하는 시스템모듈을 말한다. 주로 메뉴방식이나 그래픽 처리형식을 이용하여 사용자가 이해하기 쉽고 사용하기 쉬운 대화기능을 제공하기 때문에 대화생성 및 관리소프트웨어(Dialogue Generation and Management Software, DGMS)라고도 한다.

## 4) 사용자

의사결정지원시스템의 사용자는 주로 기업경영의 주요 의사결정을 담당하는 경영관리자들이다. 이들은 당면한 의사결정에 가장 적절한 모델을 모델베이스로부터 선정하고 필요한 데이터를 데이터베이스로부터 제공받거나 직접 입력한 다음, 대안들을 평가하고 분석하여 최적의 대안을 선택하는 의사결정과정을 수행한다(그림 3).

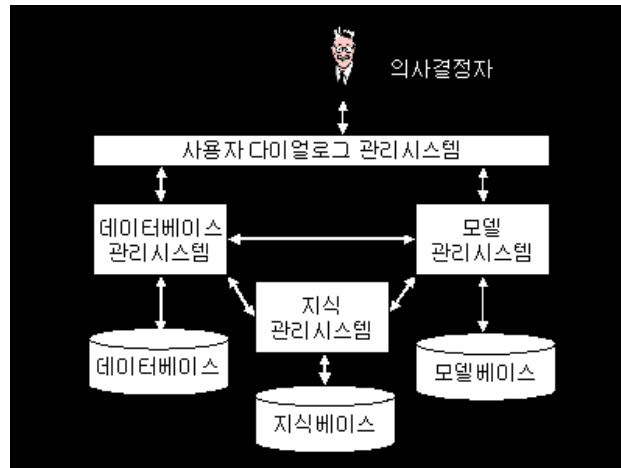


그림 3. 의사결정지원시스템의 구조

## 라. 의사결정시스템의 유형

### 1) 수행작업에 따른 유형

데이터 중심의 의사결정지원시스템은 사용자에게 대한 의사결정지원이 주로 자료의 제공을 지원하는 것으로 조직의 내·외부의 파일이나 데이터베이스로부터 필요한 자료를 검색·요약하여 지원하며, 주로 데이터베이스 관리시스템을 이용한다. 여기에는 데이터베이스에 저장된 자료의 검색을 통하여 의사결정을 지원하는 File Drawer System(예 : 재고현황파악시스템, 항공예약시스템), DB로부터 검색된 자료들을 특정 업무에 적합한 분석기법을 이용하여 분석하는, 주로 일선 관리자들이 거래 자료들을 분석하는 Data Analysis System(예 : 예산자료시스템, 재무시스템), 그리고 소량의 계량적

모형을 이용하여 DB에서 정보를 추출해내어 의사결정에 이용하는 Analysis Information System(예 : 판매자료, 소비자정보, 예측자료 등을 이용하는 판매분석시스템)을 들 수 있다.

모형중심의 의사결정지원시스템은 재무제표 작성, 각종 최적화 모형 및 시뮬레이션 등을 통해 분석 및 실험 결과를 제공하여 의사결정자의 계획 업무를 지원하거나 구체적인 대안 제시를 목표로 한다. 여기에는 스프레드시트나 회계모형을 이용해 계획된 활동의 결과를 계산함으로써 의사결정을 지원하는 Account Model(예 : 월별 예산산정시스템), 시뮬레이션 또는 위험분석모형 등을 이용해 현재의 행동에 대한 미래의 결과를 예측하는데 도움을 주는 Simulation Model, 경영과학의 수리 모형을 이용하여 일련의 제약 조건하에서 특정 문제의 최적해를 구하고, 민감도 분석을 행하는 Optimization Model(예 : 선형계획모델, EOQ 모델, 목표계획모델), 그리고 마지막으로 내부적으로 사전에 결정된 복잡한 규칙에 의거 필요한 계산을 수행해 결과를 제시해 주는 Suggestion Model(예 : 보험재계약료 산정시스템, 이자율 환산시스템)이 있다.

## 2) 의사결정 참여자의 수에 따른 유형

의사결정 참여자의 수에 따른 유형에는 개인용 의사결정지원시스템(Personal Decision Support System)과 집단 의사결정시스템으로 나눌 수 있다. 개인용 의사결정지원시스템은 일상에서 개개인의 지식근로자(knowledge worker)들을 지원하기 위하여 설계된다. 이는 데스크탑 또는

메인프레임 컴퓨터에서도 운영될 수 있으며, 데이터 처리를 위해 보통은 하나 정도의 모델을 가지고 있다. 개인용 의사결정지원시스템은 업무 경험 이 많고 장래에 시스템을 직접 사용하게 될 최종 사용자의 참여하에 개발 된다. 개인용 의사결정지원시스템에서, 원천 데이터(raw data)는 사용자에 의해서 직접 프로그램에 입력되거나, 기업 내의 데이터베이스, 외부원천, 혹은 이들간의 조합으로부터 끌어올 수도 있다. 어떤 회사들은 정책적으로 시스템 의사결정에 따라 개인용 의사결정지원시스템에서 만들어내는 모든 산출을 받아들이도록 하고 있다. 예를 들어, 미국의 미시즈 필즈 쿠키(Mrs. Fields Cookies)사에서는 각 매장관리 담당자들에게 생산할 쿠키의 유형, 각 유형별 수량, 사용할 재료 등을 결정하기 위한 의사결정지원시스템을 제공하고 있는데, 그러한 의사결정은 판매량, 기업의 제빵 지침 등에 기반 을 둔 의사결정이다. 그렇다 하더라도, 사용자가 매우 비구조적인 환경에서 작업하는 경우엔, 그러한 의사결정에 따르기에 앞서 시스템에서 제공하는 출력물을 신중하게 검토해야 한다.

집단 의사결정지원 시스템은 업무상 의사결정들 중 많은 부분이 한 사 람에 의해서보다는 여러 명의 경영자 집단에 의해서 결정된다. 집단 의사 결정지원시스템(Group Decision Support Systems, GDSS)은 회의실이나, 몇 개의 컴퓨터가 네트워크상에 그룹으로 형성된 환경에 주로 설치되며, 집단 의사결정지원시스템은 동시에 프로그램과 상호작용하는 다수의 사용 자로부터 입력을 받아서 집단내 역할을 최소화하고 효율적인 집단의사결정 으로 전환시키기 위하여 설계된다. 집단 의사결정지원시스템은 집단내 의



사소통 능력의 향상을 통해 의사결정의 성과를 높일 수 있다는 기본적인 가정에서 출발하며, 따라서 집단 의사결정지원시스템의 목표는 문제중심의 토론을 유도함으로써 의사소통의 효과성 및 효율성을 향상시키고, 절약된 만큼의 시간을 문제정의나 대안의 도출, 평가 등의 의사결정활동에 투입함으로써 전체적인 의사결정의 성과를 향상시키는데 있다고 할 수 있다.

개인적인 의사결정에 비해서 집단적인 의사결정은 문제점에 대한 이해에 있어 다양한 관점을 고려할 수 있으며, 구성원사이의 의사소통을 증진하고 집단에 책임감을 위임할 수 있는 등의 장점이 있다. 반면에 집단의사결정은 정치적인 계산이나 감정이 연루되는 등 집단내 역학(group dynamics)이 개입될 수 있으며, 많은 시간과 비용이 발생할 수 있으며, 최선책을 찾기보다는 적정선에서 합의를 보아 해결책을 찾으려는 경향이 존재하게 된다. 집단 의사결정지원시스템의 특징 중의 하나는 익명으로 의견을 제시할 수 있다는 점인데, 이러한 특징은 다수의 공통된 의견을 주변구성원의 영향을 받지 않고 유도해낼 수 있는 다양한 기법을 지원하기에 적합하지만, 익명성을 이용하여 서로 간에 이해를 고무하기보다는 무례한 표현으로 자기 의견을 고집하여 갈등을 부추길 위험성도 있다.

이와 같은 의사결정의 본질적인 차이로 인하여, 집단 의사결정지원시스템 역시 개인용 의사결정지원시스템과 차이가 있다. 개인 혹은 개별적인 의사결정에서 각 개인이 다른 사람들과 아이디어를 공유할 수 있지만, 수집된 데이터, 떠오른 아이디어, 또는 확정된 의사결정 등에 대한 다른 사람의 의견에 반드시 동의해야 할 필요는 없는 것이다. 반면, 그룹에 의해 결

정된 의사는 다수결 또는 합의의 결과일 수 있기 때문에, 집단 의사결정지원시스템은 집단내 의견상의 심각한 불일치를 타개하기 위하여 투표를 하는 등과 같은 의사결정에 있어 효과적인 방법을 제공할 수 있도록 설계된다.

### Ⅲ. 연구방법

#### 1. 연구분석의 틀

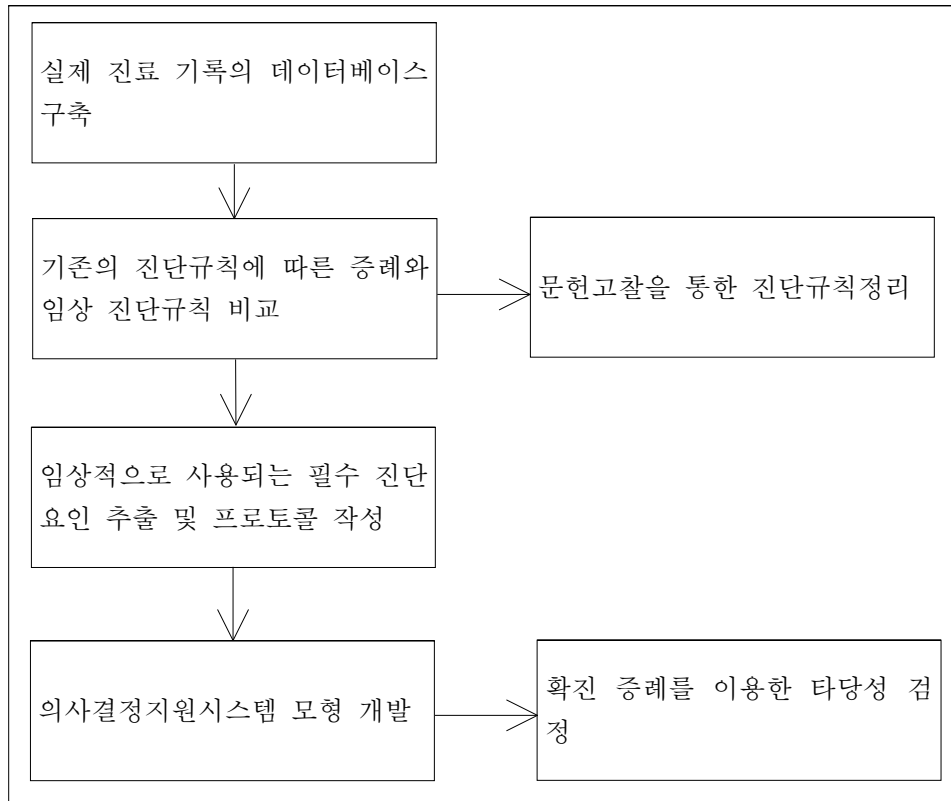


그림 4. 연구분석의 틀

특발성 폐 섬유증의 진단을 지원하는 의사결정지원시스템을 개발하기 위하여 기존의 문헌 및 진료 기록 데이터로부터 임상적으로 적용하기 용이한 진단 규칙을 추출하며, 기존의 확진 증례로부터 타당성을 검증한다.

## 2. 연구대상 및 범위

본 연구에서는 특발성 폐 섬유증의 임상적, 방사선학적 선별진단을 시스템 개발의 대상 영역으로 하여 세브란스 병원 및 영동 세브란스 병원에서 2002.12월~2004.7월까지 미만성 실질성 폐질환으로 진단받고 치료받은 240 증례 중 충분한 진단적 검사를 시행 받은 80 증례를 대상으로 하였으며, 폐생검을 통해 조직학적 확진을 받지 않은 증례 중 방사선 소견이나 임상 소견에 영향을 줄 수 있는 심부전이나 신부전이 합병되어 있는 증례와 또 다른 중요 폐질환 (폐암, 만성폐쇄성폐질환 등)이 동반된 증례는 분석에서 제외하였다.

## 3. 연구 분석 및 시스템 구축 도구

### 가. 시스템의 구조

이 시스템의 전체 구조는 데이터베이스 시스템, 두개의 모델베이스 시스템, 지식베이스 시스템, 사용자 인터페이스(응용프로그램)로 구성되어 있다.

### 나. 응용프로그램

구축된 지식베이스와의 연결을 통해 최종사용자가 사용하기 용이 하고

또한 지식의 표현 방법을 사용자가 보기 편리하게 만들어 수정 및 보완이 더욱 편리하게 하여 시스템의 완성도를 높이하고자 한다.

#### 다. 추론 제어 기법

본 연구에서는 전향 추론, 후향 추론, 혼합형 추론 중 전향적 추론 기법을 사용하였다.

전향적 추론은 이용 가능한 정보로부터 출발하여 적절한 결론을 얻는 방법으로 주어진 상황에 해당하는 사실에 의하여 조건부가 만족되는 규칙을 찾아 결론부를 수행하고 다음 단계를 계속 진행하고, 주어진 사실에서 유도되는 모든 것을 찾기 위한 문제에 적용된다.

### 4. 시스템 개발 환경

본 연구를 통해 구축된 통상성 간질성 폐렴 진단을 위한 의사결정지원 시스템은 pentium 급 PC에서 구현하였으며 OS는 Windows2000 및 Windows XP를 사용하였다.

개발된 시스템과 사용자간의 인터페이스는 Windows2000 및 Windows XP 환경에서의 응용프로그램 개발도구인 Visual Basic 6.0을 이용하여 개발하였다. 데이터베이스로는 Microsoft Access 2000을 사용하였다. 카이제곱검정 수행은 SAS for windows V8을 이용하였다.

## IV. 연구결과

### 1. 데이터 입력 및 분석

UnitNo	Sex	GS	P_TLC	L_pH
Name	Age		P_TLC1	L_PaCO2
Dx			P_FVC	L_PaO2
<input checked="" type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> other DPLD <input type="checkbox"/> Lung Ca <input type="checkbox"/> Pneumonia <input type="checkbox"/> 기타			P_FVC1	L_O2
Dx2			P_FEV1	L_ESR
<input type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> other DPLD <input type="checkbox"/> Lung Ca <input type="checkbox"/> Pneumonia <input type="checkbox"/> 기타			P_FEV11	ANA
Dx_1			P_DLCO	RF
<input checked="" type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> Non UIP			P_DLCOV#	ANCA
Dx_2				
<input type="checkbox"/> CTD related <input checked="" type="checkbox"/> CTD unrelated				
C.C				
<input checked="" type="checkbox"/> Dyspnea <input type="checkbox"/> Cough <input type="checkbox"/> other				
Duration(Month)				
Tbc				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
FHx				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Smoking				
<input checked="" type="checkbox"/> current <input type="checkbox"/> former <input type="checkbox"/> non				
Smoking(pyrs)				
Environm				
Job				
Drug				
Fever				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Cough				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Sputum				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Dyspnea				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
DOE				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Hemopty				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
WtLoss				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Myalgia				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Arthralgia				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
SkinRash				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
FingerClub				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Velcro				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Resection				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Resection Bx				
<input checked="" type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> other DPLD <input type="checkbox"/> malignancy <input type="checkbox"/> non diagnostic <input type="checkbox"/> others				
TBLB				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
TBLB Bx				
<input checked="" type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> other DPLD <input type="checkbox"/> malignancy <input type="checkbox"/> non diagnostic <input type="checkbox"/> others				
BAL				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
BAL Bx				
<input checked="" type="checkbox"/> UIP <input type="checkbox"/> other DPLD <input type="checkbox"/> malignancy <input type="checkbox"/> non diagnostic <input type="checkbox"/> others				
BAL_M				
<input type="checkbox"/> 0				
BAL_L				
<input type="checkbox"/> 0.00				
BAL_N				
<input type="checkbox"/> 0				
BAL_E				
<input type="checkbox"/> 0				
BAL_CD4				
<input type="checkbox"/> 0				
BAL_CD8				
<input type="checkbox"/> 0				
Consolidation				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
GGO				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
Irregular Line				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
TractionBronchi				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
HoneyCombing				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
Emphysema				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
multilayer cyst				
<input checked="" type="checkbox"/> none <input type="checkbox"/> upper <input type="checkbox"/> middle <input type="checkbox"/> lower <input type="checkbox"/> upper middle <input type="checkbox"/> upper lower <input type="checkbox"/> middle lower <input type="checkbox"/> whole				
B-V bundle				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Adenopathy				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				
Subpleural location				
<input type="checkbox"/> Y <input checked="" type="checkbox"/> N				

현재 레코드: 52 전체: 52

그림 5. 기존 데이터의 입력 폼

The Joint statement of ATS/ERS에서 제시한 특발성 폐 섬유증의 진단 기준과 Gary 등이 제시한 특발성 폐 섬유증 진단에 필요한 임상 및 영상 소견을 포괄하는 데이터베이스를 구축하였으며, 진료기록으로부터 얻기 어려운 ‘설명되지 않는 호흡곤란의 잠행성 발생’은 항목에서 제외하였다.

#### 가. 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증과 임상적으로 확진된 기타 미만성 실질성 폐질환의 비교 분석

모집단 중 질환의 특성이 가장 뚜렷하게 구분되는 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증 18증례와 임상적으로 확진된 기타 미만성 실질성 폐질환 10증례를 비교하여 두 질환군의 임상 양상의 차이를 카이 제곱 검정을 통해 분석하였다.

특발성 폐 섬유증 진단에 필요한 임상 소견 중, 증세의 발현으로부터 의료기관을 찾기까지의 기간, 운동 시 호흡곤란, Velcro 형의 흡기말 수포음, 방사선 소견 중 양폐하부의 붕와상, 간유리음영의 분포 및 경결 소견이 통계학적으로 의미 있는 차이를 보였다. (표 2, 3, 4, 5, 6)

표 2. Characteristic of subjects. †CTD:connective tissue disease

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
Sex	Male	11(61.1%)	Male	7(70%)
	Female	7(38.9%)	Female	3(30%)
Age(mean±SD)	60.3 ± 8.9		64.4 ± 6.8	

표 3. Clinical features (1) (\* : P<0.05) ‡DPLD: Diffuse parenchymal lung disease Duration, Smoking amount : expressed by Mean & standard deviation D.O.E : Dyspnea on exertion

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
History				
Chief Complaint				
dyspnea	10	(55.6%)	7	(70.0%)
cough	8	(44.4%)	3	(30.0%)
Duration	14.3 ± 16.0		7.6 ± 12.3	
Smoking				
non smoker	2	(11.1%)	4	(40.0%)
ex-smoker	11	(61.1%)	2	(20.0%)
current smoker	5	(27.8%)	4	(40.0%)
Smoking amount	15.3 ± 17.4		21.3 ± 26.5	
Symptom				
fever	0	(0.0%)	2	(20.0%)
cough	16	(88.9%)	9	(90.0%)
sputum	11	(61.1%)	7	(70.0%)
dyspnea	11	(61.1%)	7	(70.0%)
D.O.E.*	14	(77.8%)	3	(30.0%)
hemoptysis	0	(0.0%)	0	(0.0%)
weight loss	0	(0.0%)	1	(10.0%)
Physical findings				
velcro rale *				
presence	13	(72.2%)	2	(20.0%)
absence	5	(27.8%)	8	(80.0%)



㉔ 4. Clinical features (2) (\* : P<0.05 \*\* : expressed by mean and standard deviation)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)	CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)
PFT		
FEV1(%)**	77.8 ± 23.1	64.0 ± 24.5
FVC(%)**	69.5 ± 19.0	57.8 ± 21.8
DLco(%)**	59.8 ± 17.2	32
restrictive pattern	5/13 (38.5%)	3/6 (50.0%)
Arterial Blood Gas		
PaO <sub>2</sub> **	84.9 ± 25.9	74.4 ± 12.3
PaCO <sub>2</sub> **	43.5 ± 18.2	34.8 ± 4.9

㉔ 5. Radiologic findings (1) (\* : P<0.05)

idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)			CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
Consolidation *				
none	16	(88.9%)	3	(30.0%)
upper	0	(0.0%)	1	(10.0%)
lower	2	(11.1%)	2	(20.0%)
upper & mid	0	(0.0%)	1	(10.0%)
whole	0	(0.0%)	3	(30.0%)
Ground glass opacity *				
none	9	(50.0%)	4	(40.0%)
lower	9	(50.0%)	2	(20.0%)
upper & mid	0	(0.0%)	1	(10.0%)
whole	0	(0.0%)	3	(30.0%)

표 6. Radiologic findings (2) (\* : P<0.05)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
Traction				
bronchiectasis				
none	16	(88.9%)	9	(90.0%)
lower	2	(11.1%)	1	(10.0%)
Honey combing *				
none	2	(11.1%)	10	(100.0%)
lower	14	(77.8%)	0	(0.0%)
whole	2	(11.1%)	0	(0.0%)
Emphysema				
none	14	(77.8%)	9	(90.0%)
upper	3	(16.7%)	1	(10.0%)
whole	1	(5.6%)	0	(0.0%)
Lymphadenopathy				
presence	9	(50.0%)	5	(50.0%)
absence	9	(50.0%)	5	(50.0%)
Subpleural lesion *				
Yes	16	(88.9%)	1	(10.0%)
No	2	(11.1%)	9	(90.0%)

나. 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증과 교원성질환이 동반된 미만성  
실질성 폐질환의 비교 분석

모집단 중 비슷한 방사선학적 소견을 보이거나 원인 질환에 따른 이차적인 변화로서 임상 양상 및 예후가 구분되는 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증 18증례와 동반된 교원성이 확인된 기타 미만성 실질성 폐질환 10 증례를 비교하여 두 질환군의 임상 양상의 차이를 카이 제곱 검정을 통해 분석하였다.

특발성 폐 섬유증 진단에 필요한 임상 소견 중, 나이, 기침, 운동 시 호흡곤란, 체중감소, Velcro 형의 흡기말 수포음이 통계학적으로 의미 있는 차이를 보였으며, 방사선 소견 중 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이는 항목은 없었다. (표 7, 8, 9, 10, 11)

표 7. Characteristic of subjects

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
Sex	Male	11(61.1%)	Male	2(20.0%)
	Female	7(38.9%)	Female	8(80.0%)
Age	60.3 ± 8.9		50.6 ± 15.2	

㉔ 8. Clinical features (1) (\* : P<0.05)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
History				
Chief Complaint				
dyspnea	10	(55.6%)	7	(70.0%)
cough	8	(44.4%)	3	(30.0%)
Duration	14.3 ± 16.0		13.3 ± 18.7	
Smoking*				
non smoker	2	(11.1%)	1	(10.0%)
ex-smoker	11	(61.1%)	0	(0.0%)
current smoker	5	(27.8%)	9	(90.0%)
Smoking amount	15.3 ± 17.4		3.0 ± 9.5	
Symptom				
fever	0		1	(10.0%)
cough*	16	(88.9%)	4	(40.0%)
sputum	11	(61.1%)	5	(50.0%)
dyspnea	11	(61.1%)	4	(40.0%)
D.O.E.*	14	(77.8%)	2	(20.0%)
hemoptysis	0	(0.0%)	0	(0.0%)
weight loss*	0	(0.0%)	3	(30.0%)
Physical findings				
velcro rale*				
presence	13	(72.2%)	3	(30.0%)
absence	5	(27.8%)	7	(70.0%)

㉟ 9. Clinical features (2) (\* : P<0.05)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)	CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)
PFT		
FEV1(%)	77.8 ± 23.1	64.0 ± 24.5
FVC(%)	69.5 ± 19.0	78.3 ± 20.8
DLco(%)	59.8 ± 17.2	74.6 ± 29.6
restrictive pattern	5/13 (38.5%)	4/8 (50.0%)
Arterial Blood Gas		
PaO <sub>2</sub>	84.9 ± 25.9	95.9 ± 18.8
PaCO <sub>2</sub>	43.5 ± 18.2	38.0 ± 3.8

㉟ 10. Radiologic findings (1) (\* : P<0.05)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)	CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)
Consolidation *		
none	16 (88.9%)	8 (80.0%)
upper	0 (0.0%)	1 (10.0%)
lower	2 (11.1%)	0 (0.0%)
mid & lower	0 (0.0%)	1 (10.0%)
GGO *		
none	9 (50.0%)	5 (50.0%)
lower	9 (50.0%)	3 (30.0%)
upper	0 (0.0%)	1 (10.0%)
whole	0 (0.0%)	1 (10.0%)

㉟ 11. Radiologic findings (2) (\* : P<0.05)

	idiopathic pulmonary fibrosis (N=18)		CTD† unrelated other DPLD‡ (N=10)	
Traction				
bronchiectasis				
none	16	(88.9%)	7	(70.0%)
lower	2	(11.1%)	3	(30.0%)
Honey combing				
none	2	(11.1%)	4	(40.0%)
lower	14	(77.8%)	6	(60.0%)
whole	2	(11.1%)	0	(0.0%)
Emphysema				
none	14	(77.8%)	10	(100.0%)
upper	3	(16.7%)	0	(0.0%)
whole	1	(5.6%)	0	(0.0%)
Lymphadenopathy				
presence	9	(50.0%)	2	(20.0%)
absence	9	(50.0%)	8	(80.0%)
Subpleural lesion				
Yes	16	(88.9%)	8	(80.0%)
No	2	(11.1%)	2	(20.0%)

## 2. 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜

UnitNo				Sex	<input checked="" type="radio"/> M <input type="radio"/> F
Name			Age	0	

Consolidation	GGO	TractionBronchi	HoneyCombing
<input checked="" type="radio"/> none	<input checked="" type="radio"/> none	<input checked="" type="radio"/> none	<input checked="" type="radio"/> none
<input type="radio"/> upper	<input type="radio"/> upper	<input type="radio"/> upper	<input type="radio"/> upper
<input type="radio"/> middle	<input type="radio"/> middle	<input type="radio"/> middle	<input type="radio"/> middle
<input type="radio"/> lower	<input type="radio"/> lower	<input type="radio"/> lower	<input type="radio"/> lower
<input type="radio"/> upper middle	<input type="radio"/> upper middle	<input type="radio"/> upper middle	<input type="radio"/> upper middle
<input type="radio"/> upper lower	<input type="radio"/> upper lower	<input type="radio"/> upper lower	<input type="radio"/> upper lower
<input type="radio"/> middle lower	<input type="radio"/> middle lower	<input type="radio"/> middle lower	<input type="radio"/> middle lower
<input type="radio"/> whole	<input type="radio"/> whole	<input type="radio"/> whole	<input type="radio"/> whole

Subpleural location	<input type="radio"/> Y <input checked="" type="radio"/> N
---------------------	--

C.C	Duration(Month)
<input checked="" type="checkbox"/> Dyspnea <input type="checkbox"/> Cough <input type="checkbox"/> other	0

DOE	Velcro
<input type="radio"/> Y <input checked="" type="radio"/> N	<input type="radio"/> Y <input checked="" type="radio"/> N

ANA	P_FVC
<input type="radio"/> + <input checked="" type="radio"/> -	0

RF	P_FVC1
<input type="radio"/> + <input checked="" type="radio"/> -	0

TBLB Bx	P_FEV1
<input checked="" type="radio"/> malignancy	0
<input checked="" type="radio"/> non diagnostic	P_FEV11
<input checked="" type="radio"/> others	0

BAL Bx	BAL_M
<input checked="" type="radio"/> malignancy	0
<input checked="" type="radio"/> non diagnostic	BAL_L
<input checked="" type="radio"/> others	0,00
	BAL_N
	0
	BAL_E
	0
	BAL_CD4
	0
	BAL_CD8
	0

그림 6. 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜

특발성 폐 섬유증 진단에 필요한 임상 소견 및 방사선 소견을 모두 포함하는 프로토콜을(그림 6.) 생성하여 환자 식별자(Identification, ID)를 통해

기존 데이터를 불러오거나 신규 데이터를 입력할 수 있도록 의사결정지원 시스템의 대화형 사용자 인터페이스를 개발하였다(그림 7.).

The form is titled '환자정보' (Patient Information). It contains the following fields and options:

- UnitNo: 393747
- Name: 소송원
- Sex: ☒ M ☐ F
- Age: 66
- Consolidation: ☒ none, ☐ upper, ☐ middle, ☐ lower, ☐ upper middle, ☐ upper lower, ☐ middle lower, ☐ whole
- GGO: ☒ none, ☐ upper, ☐ middle, ☐ lower, ☐ upper middle, ☐ upper lower, ☐ middle lower, ☐ whole
- TractionBronchi: ☐ none, ☐ upper, ☐ middle, ☒ lower, ☐ upper middle, ☐ upper lower, ☐ middle lower, ☐ whole
- HoneyCombing: ☐ none, ☐ upper, ☐ middle, ☒ lower, ☐ upper middle, ☐ upper lower, ☐ middle lower, ☐ whole
- Subpleural location: ☒ Y ☐ N
- DOE: ☐ Y ☒ N
- ANA: ☐ + ☒ -
- RF: ☐ + ☒ -
- TBLB Bx: ☒ malignancy, ☐ non diagnostic, ☐ others
- BAL Bx: ☒ malignancy, ☐ non diagnostic, ☐ others
- C,C: ☐ Dyspnea, ☐ Cough, ☒ Other
- Duration(Month): 11
- Velcro: ☒ Y ☐ N
- P\_FVC: 1.53, BAL\_L: 0
- P\_FVC1: 62.3, BAL\_N: 0
- P\_FEV1: 1.28, BAL\_E: 0
- P\_FEV11: 62.3, BAL\_CD4: 0
- BAL\_M: 0, BAL\_CD8: 0
- 진단 확인 (Confirm Diagnosis)

그림 7. 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜 기반의 데이터 입력 폼

### 3. 진단 규칙

진단 규칙을 형성하기 위해 사용된 환자의 임상 및 영상 소견은 먼저 문헌 고찰을 통해 추출하였으며, 각 소견의 진단 관련성을 카이 제곱 검정을



통해 분석 후 의미 있는 소견을 전문가의 경험을 통해 조합하여 새로운 진단 규칙을 형성하였다. 새로운 진단 규칙에 병리학적 확진 증례를 대입하여 타당성을 검정하였다. 진단 규칙의 세부 내용은 다음과 같으며, if then 표현은 SAS 구문을 그대로 사용하였다.

#### 가. ATS/ERS consensus statement 진단 규칙의 if then 표현

1. 뚜렷한 원인과 연관된 간질성 폐질환의 배제 (약물, 교원성 질환 등)

If dx\_2='2' then exclu=1;

2. TBLB, BAL 상 뚜렷한 기타 질환의 증거

If B\_TBLBBx = '3' then exclu\_2 = 0 ; else exclu\_2 = 1;

3. 폐기능검사 상 제한병리 소견

If P\_FEV1/P\_FVC $\geq$ 0.7 and P\_FVC1<80 then PFT=1;

If P\_FEV1/P\_FVC $\geq$ 0.7 and P\_FVC1 $\geq$ 80 then PFT=0;

If P\_FEV1/P\_FVC<0.7 then PFT=0;

If P\_FVC=. Then PFT=.;

4. 전형적인 방사선 소견 : 양폐하부의 그물양 장애, 붕와상, 간유리혼탁

If HC='4' and TR='4' and sub='1' then Rad\_2=1;

else Rad\_2=0;

5. 연령 50세 이상

If age>50 then age\_c=1; else age\_c=0;

6. 기간 3개월 이상

If  $d \geq 3$  then  $d\_c = 1$ ; else  $d\_c = 0$ ;

7. 양폐하부의 전형적인 청진소견 (염발음)

If  $Velcro = '1'$  then  $p\_c = 1$ ; else  $p\_c = 0$ ;

7가지 진단기준을 모두 만족하는 경우 IPF 진단

If  $exclu + exclu\_2 + PFT + Rad\_2 + age\_c + d\_c + p\_c = 7$   
then  $IPF = 1$ ;

**나. 진료기록 데이터베이스로부터 추출하여 전문가의 지식으로 조정 한  
진단 규칙의 if then 표현 (그림 8.)**

**Step 1.** 특징적인 임상 소견의 존재 여부 확인

- D.O.E.

if  $s\_DOE = '1'$  then  $s\_c = 1$ ; else  $s\_c = 0$ ;

- Velcro rale

if  $velcro = '1'$  then  $p\_c = 1$ ; else  $p\_c = 0$ ;

- Duration

if  $d \geq 3$  then  $d\_c = 1$ ; else  $d\_c = 0$ ;

임상 양상 3개 중 1개 만족 → recheck clinical feature & perform PFT

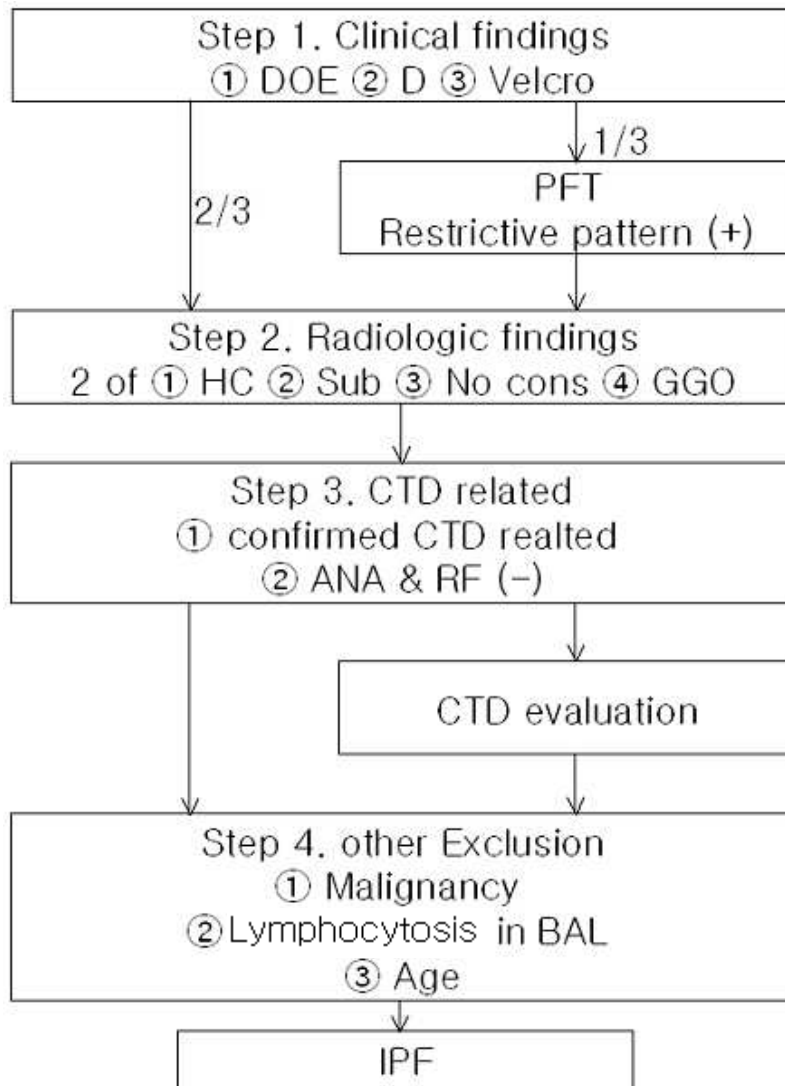


그림 8. 임상정보에서 추출한 진단 규칙

<약어정리> DOE : dyspnea on exertion, D : duration, PFT : pulmonary function test, HC : honey combing, Sub : subpleural location predominancy, No cons : absence of consolidation, GGO : ground glass opacity, CTD : connective tissue disease, ANA : anti nuclear antibody, RF : rheumatoid factor, BAL : bronchoalveolar lavage

임상 양상 3개 중 2개 이상 만족 → next step

**Step 2.** 특징적인 방사선 소견

- lower lobe honey combing

if HC = '4' or HC = '8' then Rad\_c\_1 = 1; else Rad\_c\_1 = 0;

- subpleural location

if Sub = '1' then Rad\_c\_2 = 1; else Rad\_c\_2 = 0;

- consolidation

if cons = '1' then Rad\_c\_3 = 1; else Rad\_c\_3 = 0;

- GGO

if GGO = '1' or GGO = '4' then Rad\_c\_4 = 1; else Rad\_c\_4 = 0;

방사선 소견 4개중 2개 이상 만족 → IPF 의심

if Rad\_c\_1 + Rad\_c\_2 + Rad\_c\_3 + Rad\_c\_4 >= 2 then Rad\_c = 1

### **Step 3. 교원성 질환의 동반 여부**

if dx\_2 = '0' then exclu\_1 = 1; else exclu\_1 = 0;

exclu\_1 = '0'

- ANA, RF

if L\_ANA = '0' and L\_RF = '0' then exclu\_2 = 1; else exclu\_2 = 0;

exclu\_2 = '0' → confirm CTD unrelated by physician

### **Step 4. Exclusion criteria**

- Malignancy

if B\_TBLBBx = '3' or B\_WRBx = '3' or B\_BALBx = '3' then  
exclu\_3 = 1; else exclu\_3 = 0;

- BAL

if BAL\_L > 15 then exclu\_4 = 1; else exclu\_4 = 0;

- Age

if age > 50 then age\_c = 0; else age\_c = 1;

#### 4. 의사결정지원시스템

##### 1) 데이터베이스 시스템

개별 환자의 식별 데이터베이스, 임상 정보 데이터베이스, 영상정보 데이터베이스를 포함한다.

##### 2) 모델베이스 시스템

ATS/ERS consensus statement 진단 규칙을 표현한 모델과 진료기록 데이터베이스로부터 추출하여 전문가의 지식으로 조정한 진단 규칙을 표현한 모델을 포함한다.

##### 3) 지식베이스 시스템

조직학적으로 확진된 증례 데이터베이스를 포함한다.

#### 4) 사용자 인터페이스

비주얼 베이직을 이용하여 그래픽 기반의 대화 형식으로 작성되었다. 각 단계에서 다음 단계로 넘어가기 전에 사용자의 판단이 필요한 경우 메시지를 통해 의사결정에 도움을 주었다. 입력 방법으로는 전자의무기록(EMR)으로부터의 데이터 추출 방식을 기본으로 하고 있으나, 프로토콜 형식으로 제작된 별도의 데이터 입력 폼이 있어 사용자 편의성을 강화하였다.

##### Step 1. 특징적인 임상 소견의 존재 여부 확인

데이터 입력폼을 통해 EMR database에서 환자 정보를 불러오거나 직접 환자정보를 입력하여 프로그램을 실행하면 기본적인 임상 정보를 토대로 IPF 가능성이 있다면 다음 step으로 진행한다. IPF의 가능성이 적다면 임상정보를 보완하거나 PFT를 시도하도록 권유한다(그림 9. 10.). PFT 결과가 입력되면 결과에 따라 다음 Process를 제시한다(그림 11.).

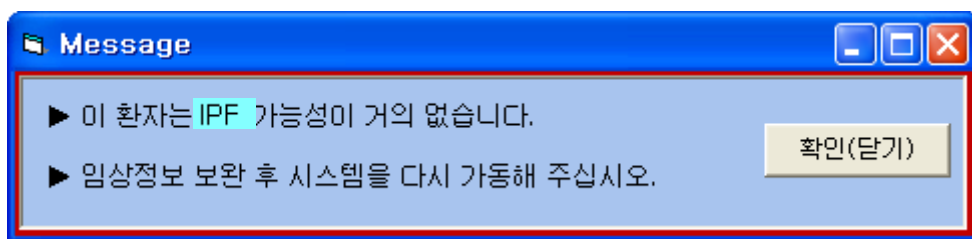


그림 9. Dyspnea on exertion, Duration criteria , Velcro 모두 만족하지 못하는 경우의 메시지

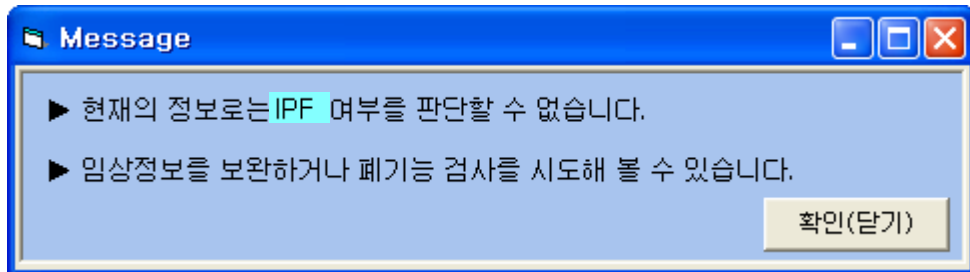


그림 10. DOE, D, Velcro 중 1개 항목 만족 시의 메시지

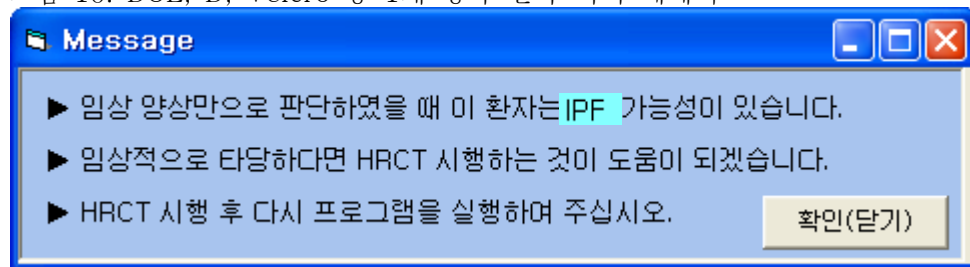


그림 11. Step 1 통과 후 HRCT 소견이 없는 경우의 메시지

## Step 2. 특징적인 방사선 소견

방사선 판독결과는 현재 text 자료로 입력되어 있어 영상정보의 판독이 불가능한 경우 사용자가 직접 text를 읽고 데이터 입력폼에 기입하도록 하였으며, 영상정보의 판독이 가능한 고급사용자를 위해 text 판독소견 이외에도 직접 영상을 보고 데이터 수정이 가능하도록 하였다. 임상정보 및 영상정보가 갖추어지면 IPF의 가능성을 분석하여 정보 수정 혹은 다음 단계로 진행한다(그림 12.).



그림 12. Step1을 통과하였으나 HRCT 소견 상 IPF에 해당하지 않은 경우의 메시지  
시스템 검정을 위해 사용한 데이터 셋은 호흡기 내과 전문의가 text 판독결과를 참고하여 직접 영상을 보고 각 데이터의 수정 및 보완을 하였다.

### Step 3. 교원성 질환의 동반 여부

IPF의 가능성이 높은 대상군을 선별한 뒤 다른 질환의 동반 가능성을 배제하기 위하여 교원성 질환의 동반여부를 확인한다. 교원성 질환의 표식자인 항핵항체와 류마티스인자를 반드시 확인하도록 하였고(그림 13.), 임상적으로 교원성질환의 동반여부를 사용자가 직접 확인 후 다음 단계로 진행하도록 하였다(그림 14.).

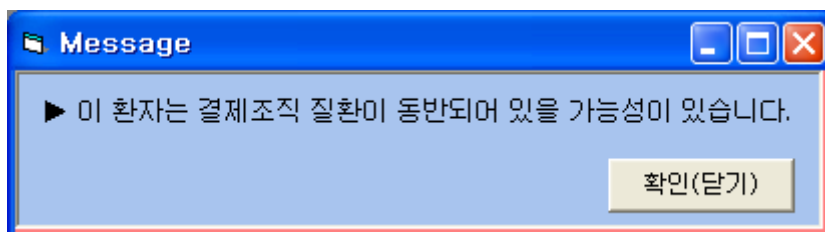


그림 13. ANA, RF 중 하나라도 양성인 경우의 메시지



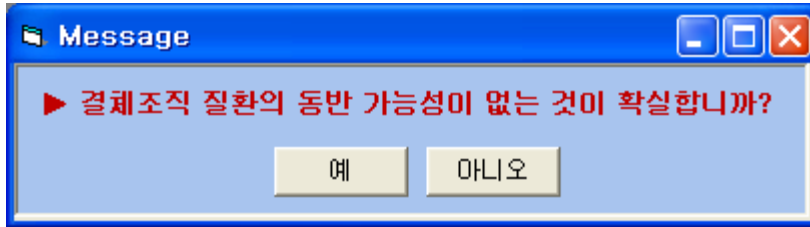


그림 14. 결체조직의 동반가능성에 대한 사용자 확인

#### Step 4. 기타 질환의 동반 가능성 배제

교원성 질환과 마찬가지로 예후 및 치료방침에 큰 변화가 예상되는 중요 폐질환이 동반되어 있는 경우를 배제한다. 악성 종양이 동반되어 있거나 (그림 15.) 간질성 폐질환의 감별진단을 위해 흔히 시행되는 Bronchoalveolar lavage 상 Lymphocytosis (BAL differential count 상 Lymphocyte > 15%)를 보이는 경우는 임상적으로 IPF에 합당하더라도 다른 질환을 고려하도록 사용자에게 고려해야 할 질환을 보여준다(그림 16.). 50세 미만에서 IPF의 가능성이 떨어지므로 사용자에게 다른 질환의 동반가능성을 고려할 수 있도록 하였다(그림 17.).

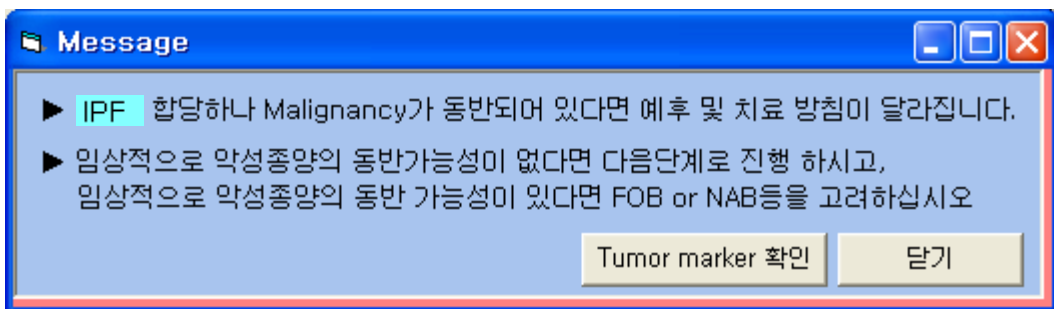


그림 15. Malignancy 동반여부를 확인하는 메시지

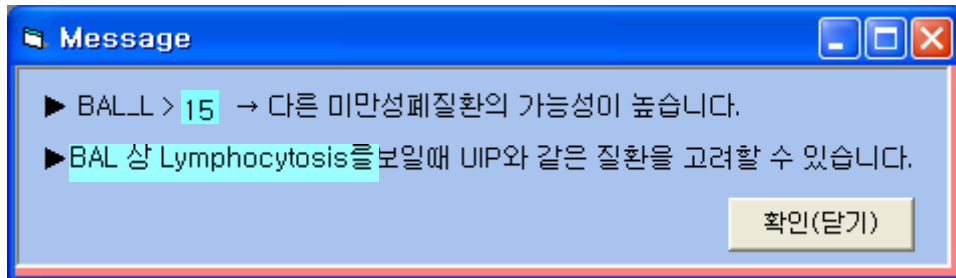


그림 16. Lymphocytosis를 보이는 경우의 메시지

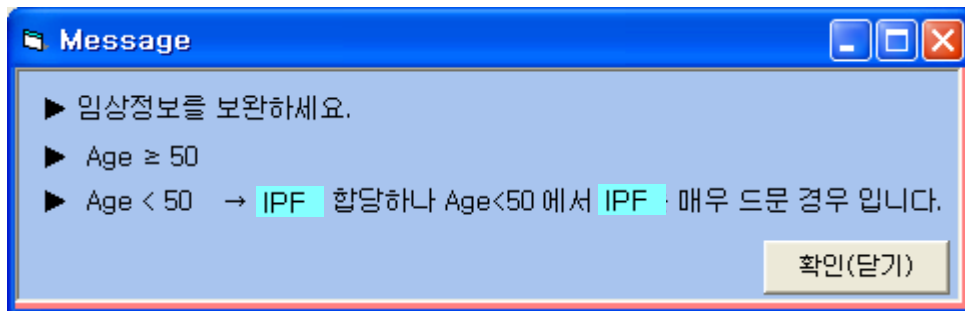


그림 17. 50세 미만에서 IPF 이외의 질환 가능성을 재고하도록 하는 메시지

대화형식으로 사용자 확인을 거친 데이터에 대해 IPF의 가능성을 최종 추정결과를 보여준다(그림 18.). 가상의 모집단을 대상으로 시행한 감수성 및 특이성은 이다.

## 5. 시스템의 적용 결과

개발된 시스템의 타당성을 알아보기 위하여 18개의 조직학적 확진 증

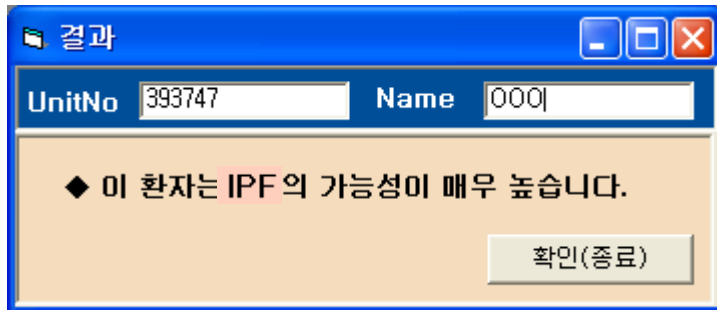


그림 18. 최종 결과 화면

레를 각각의 진단규칙에 따른 시스템에 적용하여 다음과 같은 결과를 얻었다. (표 12). 18개의 확진 증례 적용 시 기존의 진단규칙 시스템은 1(6%)개를 IPF로 진단하였고, 새로운 진단규칙 시스템은 14(78%)개를 IPF로 진단하였다. 기존의 진단규칙 중 전형적인 방사선소견의 하나인 Traction bronchiectasis 소견을 제외하면 기존의 진단규칙 시스템은 6(33%)개를 IPF로 진단하였다.

임상적으로 IPF로 진단받고 치료중인 11개의 증례를 적용하였을 때 기존의 진단규칙 시스템은 1(9%)개를 IPF로 진단하였고, 새로운 진단규칙 시스템은 7(64%)개를 IPF로 진단하였다. 기존의 진단규칙 중 전형적인 방사선소견의 하나인 Traction bronchiectasis 소견을 제외하면 기존의 진단규칙 시스템은 3(27%)개를 IPF로 진단하였다.

임상적으로 IPF가 아닌 기타 DPLD로 확진된 10개의 증례를 새로운 진단규칙 시스템에 적용하였을 때 IPF가 아닌 질환을 IPF로 진단한 증례는 없었다.

표 12. 시스템 적용 결과 (확진증례)

age	sex	dx _1	Hc	su	co ns	gg o	Tr	d	D OE	vel cro	FVC 1	FEV 11	A		TB		BA		W		BA		
													N	RF	LB	LB	RB	L_L	1	2	3		
													A		Bx	x	x						
67	2	1	4	1	1	4	1	8	1	0	46	41	0	0			4	1	12	0	1	1	
60	2	1	4	1	1	1	1	1	1	0	78	89	0	0				1	0	0	0	1	
63	1	1	4	1	1	4	1	3	1	1	73.8	80.8	0	1				1	0	0	1	1	
40	2	1	8	0	1	1	1	24	1	1	0	0	0	0				1	0	0	0	0	
58	1	1	4	1	1	1	1	30	1	1	71.2	78.8	0	0				1	0	0	1	1	
52	2	1	1	1	1	4	4	12	1	1	99.1	114	0	0				1	0	0	0	1	
66	2	1	4	1	1	1	1	1	0	0	73	83	0	0				1	0	0	0	0	
48	1	1	4	1	4	1	1	40	1	1	0	0	0	0			4	1	14	0	0	1	
71	2	1	4	1	4	4	1	12	1	1	36	41	0	0				1	0	0	1	1	
70	1	1	4	1	1	4	1	2	0	1	90	112	0	0				1	0	0	0	0	
64	1	1	8	1	1	4	4	24	1	1	52	65	0	0			4	1	0	1	1	1	
62	1	1	4	1	1	1	1	4	1	1	90	101	0	0					0	0	0	1	
56	1	1	4	1	1	4	1	3	1	1	0	0	0	0			4	1	0	0	0	1	
77	2	1	4	1	1	1	1	3	0	1	82	74	0	0				1	0	0	0	1	
56	1	1	1	0	1	4	1	9	1	0	60	70	0	0			5	1	4.5	0	0	1	
59	1	1	4	1	1	1	1	60	1	1	0	0	0	0			4	1	5	0	0	1	
53	1	1	4	1	1	4	1	6	0	1	53	62	0	0				1	0	0	1	1	
64	1	1	4	1	1	1	1	16	1	0	0	0	0	0				3	0	0	0	0	

표 13. DPLD 질환군을 대상으로 시행한 CDSS 결과

결과	질환		Total
	IPF	non IPF	
IPF	21(72.4%)	0(0.0%)	21
non IPF	8(27.6%)	20(100.0%)	28
Total	29	20	49

## V. 고 찰

본 연구는 특발성 폐 섬유증 진단을 위해 필요한 지식을 문헌고찰 및 호흡기내과 전문의의 경험, 확진 증례의 분석을 통해 습득하였고, 모델베이스를 구축하여 지식을 표현하였다. 문헌정보의 규칙을 그대로 이용하여 구축한 모델베이스는 경직된 규칙으로 인하여 조직학적 확진 증례를 대입하여도 낮은 예측력을 보였다. 이를 극복하기 위해 문헌정보를 토대로 확진 증례 및 호흡기 내과 전문의의 경험을 첨부하여 구축한 모델베이스를 활용하여 의사결정지원시스템을 개발하였다.

이 시스템의 특징으로는 우선, 문헌에서 제시된 평면적인 진단 규칙을 세분화하여 단계적으로 진단에 접근하도록 하였다. 이는 의사가 환자의 질환을 분석하고 진단하는 실제 흐름과 유사하다. 특이적이지 않으나 진단에 매우 중요한 세 가지 임상정보로부터 시작하여 단계별로 필요한 정보를 획득하여 특정 진단에 접근할 수 있도록 하였다. 이 시스템은 특발성 폐 섬유증의 가능성만을 최종 결과로서 제시한다. 또한, 각 단계별로 사용자의 판단이 요구되는 경우 판단에 필요한 정보를 함께 제시하여 사용자가 정확하게 판단할 수 있도록 하였다. 이 때 필수 정보를 포함하는 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜을 제시하여 한눈에 진단에 필요한 정보를 파악할 수 있도록 하였고, 이를 통해 검사를 계획하거나 특정 임상정보를 수집할 수 있도록 하였다. 별도의 프로토콜이 존재함으로써 기존의 데이터 보완 및

신규 데이터 입력이 정확하게 이루어질 수 있도록 하였다. 모든 의사가 언제라도 사용할 수 있도록 사용자 위주의 인터페이스로 구성하였다. 본 시스템은 객체 지향적 언어로 개발하여 조작이 용이하고 결과 또한 비주얼하게 보여 줌으로써 누구라도 접근이 용이하도록 하였다. 지식 등의 편집을 염두에 두고 지식베이스를 설계하였으나 추가 되거나 변경되는 지식은 제한된 사용자만이 접근하여 재구성할 수 있도록 함으로써 지식베이스의 정확도를 유지하고자 하였다.

이상과 같은 특성으로 미루어, 이 시스템은 수행 작업의 유형에 따라 분석정보시스템으로 분류할 수 있고, 결과를 제시해주는 제안형 모델을 포함하고 있으며, 의사결정 참여자의 관점에서 보았을 때 개개인의 지식근로자(knowledge worker)들을 지원하기 위한 설계시스템의 특성을 지닌다. 그러나 기존의 의사결정지원시스템의 분류는 기업으로 대변되는 일정 규모 이상의 유기적인 조직 내에서 사용자에게 따라 시스템을 적절하게 구분 개발하기 위하여 제시된 것으로, 사용자의 위계구조뿐 아니라 수행 작업의 흐름 등이 기업의 그것과 판이하게 다른 의학적 의사결정지원시스템을 정확하게 분류하여 그 특성을 범주화하는 데에는 한계가 있다. 향후 의학적 의사결정지원시스템의 역할과 제한에 따른 새로운 분류가 필요할 것으로 생각된다.

기존의 ATS/ERS joint statement에서 제시한 특발성 폐 섬유증의 진단 기준은 주요 진단기준 4가지 모두 및 부 진단기준 4가지 중 3가지 이상을 만족하는 경우에 한하여 진단을 내리도록 되어 있다. 이는 충분한 임

상적 근거 없이 선불리 진단하여 치료를 시작하지 않도록 하는 데 있어 안전장치로서 의미가 있으며, 이 기준을 만족하지 못하지만 임상적으로 의심되는 경우 다음 단계로 조직학적 확진을 고려할 수 있으므로 이 질환에 대한 전문적인 지식이 있는 호흡기 내과 전문의가 조직학적 확진을 얻기 전에 제한적으로 활용하기에 적합하다. 그러나 이 기준을 그대로 비전문의를 대상으로 하는 의사결정지원시스템에 적용하기에는 너무 엄격하며, 이 시스템을 통해 진단이 확실시 된다 하더라도, 담당 주치의가 이에 근거하여 직접 치료를 시도하기보다는 호흡기내과 전문의에게 치료를 의뢰하는 근거로 활용할 가능성이 높다. 따라서 직접 치료를 시작할 수 있는 확진에 가까운 진단을 내리도록 하는 기존의 진단 규칙에 비하여 정확도가 부족하더라도 좀더 선별력이 있는 진단 규칙이 이 시스템에는 적합하다고 판단하였다. 따라서, 이 시스템의 결과로서 제시하는 최종진단 역시 특발성 폐 섬유증의 가능성이 높다는 것까지로 제한되며, 이를 근거로 직접 치료를 시도하는 것은 2004년 현재 한국의 의료전달체계 내에서는 바람직하다고 볼 수 없다. 결국 호흡기 분야 전문의사에게 환자를 의뢰하도록 권유하는 것이 이 시스템의 실질적인 활용예가 될 것으로 생각된다.

향후 지식베이스의 보완을 통해 예측력이 향상된다면 제한적인 경우에만 하여 치료 시도의 근거로 발전할 수 있을 것을 기대한다. 이 경우 해당 질환의 치료, 조절에 관한 적절한 최신 지견이 어떠한 방법으로도 함께 제공되어야만 할 것이다. 이러한 발전을 위해 필요한 것은 조직학적 확진 증례 데이터베이스의 적절한 관리이며, 이는 향후 더 정교한 진단 규칙을 도

출해내는데 활용하기 위한 것으로, 신규 데이터의 인정 여부는 호흡기 분야 전문의의 정기적인 확인을 받도록 별도로 관리하는 것이 바람직할 것이다.

새로운 진단규칙을 도출한 방법은 다음과 같은 과정을 거쳤다. 우선 문헌 고찰을 통해 감별진단에 필요한 주소 및 이환기간, 증세 및 징후, 각종 검사 결과 등의 개별 정보를 파악하였고, 각 정보의 질환군 간 차이를 카이제곱검정을 통해 통계적으로 분석하였으며, 통계학적으로 의미있는 차이를 보이는 각 정보에 대해 호흡기내과 전문의의 경험과 지식으로 임상적 의의를 부여하였다. 임상적으로 의미가 있는 차이라고 인정되는 정보를 실제 진단을 하는 흐름에 맞게 배열하여, 정보를 얻는 시점과 방법에 따라 정보 획득의 단계를 구분하였다. 전술하였듯 시스템의 특성 상 선별력을 높이는데 중점을 두었기 때문에 시스템의 초기 단계에서는 질환에 이환된 환자를 가능한 많이 포함할 수 있도록 하였으며, 이후 뚜렷하게 가능성이 떨어지는 경우를 배제하는 방식으로 구성하였다.

가장 뚜렷하게 구분될 것으로 기대되는 두 질환군은 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증군과 임상적으로 확진된 기타 미만성 실질성 폐질환군으로, 두 군의 비교를 통해 선별진단을 위한 정보를 도출하였다. 다만, 문헌에서 제시된 질환 발생 당시의 연령(50세 이상)은 통계학적으로 의미 있는 차이를 보이지 않았는데, 이는 모집단이 일반 인구를 대변하지 않는 미만성 실질성 폐질환을 앓고 있는 집단으로, 선별 편의 때문으로 판단하여 마지막 단계에서 고려사항으로서 첨가하였다. 임상적, 방사선학적으로



비슷한 양상을 보이거나 질환의 예후가 큰 차이를 보이는 교원성 질환 관련 간질성 폐질환군과 조직학적으로 확진된 특발성 폐 섬유증군과의 비교 분석결과, 예상한 바대로 방사선 소견에서는 의미 있는 차이를 보이지 않았고, 임상 소견 중, 나이, 기침, 운동 시 호흡곤란, 체중감소, Velcro 형의 흡기말 수포음이 통계학적으로 의미 있는 차이를 보였으나, 전체 미만성 실질성 폐질환군에서 서로 감별하는데 임상적인 의미를 부여하기 어려운 비특이적 증상으로 선별검사에서는 포함하기로 하였다. 교원성 질환의 동반여부에 대해서는 기본적으로 항핵항체 및 류마토이드 인자를 확인하도록 하였으며, 교원성 질환에 동반되지 않은 미만성 실질성 폐질환의 50%에서 양성을 보였다는 기존의 보고가 있어 하나라도 양성인 경우에는 별도의 추가검사를 통해 교원성 질환의 동반여부를 판단하도록 하였다. 모두 음성인 경우에는 교원성 질환의 동반 가능성이 없다고 판정하였고, 이를 사용자가 확인하도록 하였다.

영상정보의 자동분석은 이번 연구에서 구현하지 않았으며, 진단방사선과의 판독결과 텍스트를 보고 직접 소견을 구분하여 기입하도록 하였다. 알고리즘 상으로는 4개 기준 중 둘 이상의 결과가 만족하는 경우 다음의 단계로 넘어가도록 하였으나, 정상 폐 소견인 경우나 영상정보가 입력되지 않은 상태에서 경결 및 간유리 음영기준이 만족하는 경우가 있어 다섯가지 판단 기준 모두가 음성인 경우는 정상 폐 소견이거나 전산화단층촬영 결과가 입력되지 않은 것으로 간주하여 확인하도록 하는 절차를 추가하였다. Traction bronchiectasis 소견은 이번 연구에서는 증례가 부족하여 의미

를 부여할 수 없었으나 특발성 폐 섬유증의 대표적인 방사선학적 소견으로, 프로토콜에 포함하였다. 판독결과가 영상정보를 모두 표현하지 않은 경우가 많아 정보 분석에 사용된 모든 데이터 셋에 대해서는 호흡기내과 전문의가 영상정보를 보완하는 과정을 거쳤다. 본 시스템에서는 판독결과를 보고 직접 기입하거나 영상정보를 스스로 판독하는 두 가지 방식을 모두 가능하도록 하였다. 임상적으로 특발성 폐 섬유증에 합당한 경우 진단 방사선과 판독 시 별도의 입력창을 통해 자동 기입하게 하는 등의 시스템 보완이 필요하다.

알고리즘의 시스템 구현(그림 7.) 이후 실제로 사용되는 시스템을 개발할 때에는 인터페이스 구성 시 사용자가 알아보기 쉽게 공인된 경우가 아닌 한 원래의 명칭이 그대로 표현되도록 하였다. 또한, 일반 사용자를 대상으로 판단할 때 정확한 내용이나 참고치의 혼동이 예상되는 경우에 참조할 수 있는 항목을 인터페이스에 추가하였다.

특발성 폐 섬유증은 임상적으로 그 예후나 치료 방법이 기타 미만성 폐 질환과 상이함에도 불구하고 쉽게 진단할 수 없기 때문에 이러한 어려운 진단과정을 시스템으로 개발함으로써 다양한 증례를 경험하지 못한 일차 진료 의사 및 호흡기 분야 비전문의사의 진단에 도움이 되고자하였다.

## VI. 결 론

이 연구는 전문가의 지식을 정리하여 규칙을 만들어 특발성 폐 섬유증을 위한 데이터베이스를 구축하고, 진단을 위한 의학적 의사결정지원시스템을 개발하는 것을 목적으로 하였다. 그 결과 특발성 폐 섬유증 진단을 위한 규칙을 정리하였고, 진단에 자문 역할을 할 수 있는 특발성 폐 섬유증 진단 프로토콜 및 의학적 의사결정지원시스템을 개발하였다.

본 시스템은 임상 진료 기록과 방사선 소견의 분석을 통하여 특발성 폐 섬유증과 기타 미만성 폐질환(diffuse interstitial lung disease, DILD) 감별 진단을 위한 호흡기내과 영역의 의학적 의사결정지원시스템(Clinical Desision Support System, CDSS)으로, 기존의 지식에 더하여 전문가의 지식 및 임상 자료로부터 추출한 규칙과 기존의 지식을 기반으로 생성한 규칙을 비교하여 시스템의 정확성을 높이하고자 하였으며, 데이터베이스 시스템, 모델베이스 시스템, 지식베이스 시스템, 사용자 인터페이스로 구성되어 있다.

지식표현 방법으로 규칙기반의 전향적 방법의 추론을 사용하였다. 지식을 모델링 함에 있어서 SAS system 에서 사용하였던 if then Rule을 그대로 사용하였다. 또한, 개발된 시스템과 사용자간의 인터페이스는 Microsoft 사의 Visual Basic 6.0를 이용하여 개발하였으며, 데이터웨어 하우스는 Microsoft 사의 Access 2000을 이용하여 구축하였다.

규칙기반의 모형 평가는 18개의 확진 증례를 대입하여 14(78%)개를

특발성 폐 섬유증(IPF)으로 진단하였다. 임상적으로 IPF 로 진단받고 치료중인 11개의 증례를 새로운 진단규칙에 따른 시스템에 적용하였을 때 7(64%)개를 IPF 로 진단하였다. IPF 가 아닌 질환을 IPF 로 진단한 증례는 없었다.

이러한 의학적 의사결정지원시스템의 개발로 전문가인 전문의의 지식과 경험을 비전문가와도 공유할 수 있으며, 진료에 이용하여 의사의 진단과정을 지원하여 의료의 질을 높이고 효율을 증대시킴으로써 특발성 폐 섬유증의 조기 진단 및 치료에 도움을 줄 수 있을 것으로 기대된다.

## 참 고 문 헌

- The joint statement of the American thoracic society and the European respiratory society. American thoracic society / European respiratory society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonia. Am J Respir Cirt Care Med 2002; vol 165(2): pp 277-304
- Braunwald E, Kasper DL, Fauci AS, et al. Harrison's principles of internal medicine. 16th edition. McGraw-Hill. 2004
- Gary WH, David AL, Jeffrey RG, et al. Radiologic Findings Are Strongly Associated With a Pathologic Diagnosis of Usual Interstitial Pneumonia. CHEST 2003; vol 124(4): pp 1215 - 1223
- Chae YM, Lee SH, Ho SH, et al. Medical decision support system for the management of hypertension. Informatica 1997; 21: 219-225
- 연세대학교의과대학호흡기내과. 임상호흡기학 2004~2005. 의학출판사 2004; 525-555
- 채영문, 박인용, 정승규. 청각 장애 진단을 위한 의사 결정 지원 시스템. 예방의학회지 1989; 22(1): 57-64
- 채영문, 배미영, 등. 건강검진을 위한 지능형 임상병리 자동화 시스템의 개발. 연세대학교 석사학위 논문

심영수. 미만성 간질성 폐질환의 최신동향. 결핵 및 호흡기질환 1989;  
36(3): 193-207

김동주. 미만성 폐질환의 진단을 위한 데이터웨어하우스 기반의 의학적 의사결정시스템 개발. 연세대학교 석사학위 논문

[http://www.expomed.co.kr/medi\\_info/](http://www.expomed.co.kr/medi_info/)